

Aus der Klinik für Herz- und Kreislauferkrankungen im
Kindesalter am Deutschen Herzzentrum München
Vorstand: Prof. Dr. K. Bühlmeyer

VENTRIKULOKORONARE VERBINDUNGEN
("FISTELN") BEI PULMONALATRESIE MIT
INTAKTEM VENTRIKELSEPTUM (PAiVS)

Dissertation
zum Erwerb des Doktorgrades der Medizin
an der Medizinischen Fakultät der
Ludwig-Maximilians-Universität zu München

vorgelegt von
Lutz Bindl aus Erlangen
Jahr
1987





Digitized by the Internet Archive
in 2026

https://archive.org/details/IA41554822_0015

Aus der Klinik für Herz- und Kreislauferkrankungen im
Kindesalter am Deutschen Herzzentrum München

Vorstand: Prof.Dr. K. Bühlmeyer

VENTRIKULOKORONARE VERBINDUNGEN ("FISTELN") BEI PUL-
MONALATRESIE MIT INTAKTEM VENTRIKELSEPTUM (PAiVS)

Dissertation

zum Erwerb des Doktorgrades der Medizin

an der Medizinischen Fakultät der

Ludwig-Maximilians-Universität zu München

vorgelegt von

Lutz Bindl aus Erlangen

Jahr

1987

Mit Genehmigung der Medizinischen Fakultät
der Universität München

Berichterstatter: Prof.Dr. K. Bühlmeyer

Mitberichterstatter: 1. Prof.Dr. H.B. Hadorn

2. Prof.Dr. E. Erdmann

Mitbetreuung durch den

promovierten Mitarbeiter: Dr. U. Sauer

Dekan: Prof.Dr. W. Spann

Tag der mündlichen Prüfung: 04.06.1987

Inhalt

1. Einleitung	1
2. Pathophysiologie und pathologische Anatomie	3
3. Patienten und Methodik	5
3.1. Retrospektive Analyse der Angiokardiogramme	6
3.2. Retrospektive Analyse der hämodynamischen Daten	12
3.3. Histologische und histometrische Untersuchung der epikardialen Koronararterien, pathologisch- anatomische Untersuchung ihres Ursprungs	15
3.4. Operationen, Mortalität	19
3.5. Untersuchung von Risikofaktoren	19
4. Ergebnisse	21
4.1. Häufigkeit ventrikulokoronarer "Fisteln"	21
4.2. Unterschiede zwischen Gruppe A (mit "Fisteln") und Gruppe B (ohne "Fisteln") bezüglich Größe und Morphologie des rechten Ventrikelcavums, der Funktion der Trikuspidalklappe sowie dem Durchmesser des Pulmonalarterienhauptstammes	21
4.3. Angiographisch, oxymetrisch und manometrisch nachweisbare Abweichungen der Perfusion und des Verlaufs der epikardialen Koronararterien von der Norm	25
4.4. Spontanverlauf und postoperativer Verlauf ven- trikulokoronarer "Fisteln" unter Berücksichti- gung des Drucks im rechten Ventrikel	32
4.5. Einfluß ventrikulokoronarer "Fisteln" auf die linksventrikuläre "Funktion"	35

4.6. Einfluß ventrikuokoronarer Fisteln auf die Mortalität	37
4.7. Chirurgisches Vorgehen in Bezug auf ventrikulokoronare "Fisteln"	38
5. Diskussion	42
5.1. Pathophysiologie und pathologische Anatomie der Koronarperfusion bei PAiVS	42
5.2. Prognostische Bedeutung ventrikulokoronarer "Fisteln"	50
5.3. Therapeutische Maßnahmen bei PAiVS	59
5.4. Diagnostisches Vorgehen	65
6. Zusammenfassung	66
7. Fototafeln	71
8. Abkürzungen	77
9. Tabellenanhang	78
9.1. Angiographische Daten	78
9.2. Herzkatheterdaten	87
9.3. Operationen	96
Literaturverzeichnis	99
Schlußbemerkung	114
Lebenslauf	115

1. Einleitung

Die Pulmonalatresie mit intaktem Ventrikelseptum (PAiVS), erstmals 1783 von Hunter beschrieben (56), trägt trotz ihrer geringen Inzidenz nicht unerheblich zur Sterblichkeit durch angeborene Herzfehler bei.

Die Häufigkeit der Pulmonalatresie bzw. hochgradigen (sog. "kritische Pulmonalstenose") Pulmonalklappenstenose wird von mehreren Autoren übereinstimmend mit weniger als 1% der angeborenen Herzfehler angegeben. (9, 19, 51, 60, 64, 95). Ohne Behandlung sterben die Patienten in der Regel im Neugeborenenalter infolge des Verschlusses des Ductus arteriosus an cerebraler Hypoxie bzw. zunehmender hypoxiebedingter Herzinsuffizienz (16, 95, 101).

Die Häufigkeit der PAiVS in Autopsieserien angeborener Herzmißbildungen beträgt im Neugeborenenalter 2,5% (64) und ohne Berücksichtigung des Alters 3,5% (9). Assoziierte extracardiale Mißbildungen sind selten. Zwei im Hinblick auf Therapie und Prognose besonders problematische Untergruppen sind einerseits die Fälle mit hochgradiger Dilatation und unterschiedlichem Grad der Hypoplasie des Myokards des rechten Ventrikels und rechten Vorhofs sowie hochgradiger Dilatation des Trikuspidalklappenostiums, Dysplasie und Insuffizienz der Trikuspidalklappe mit Ähnlichkeit zu der von Uhl (109) beschriebenen Myokardanomalie andererseits die Fälle mit Verbindungen zwischen rechtem Ventrikel und den Koronararterien, sogenannten "Fi-

steln". Diese zweite Gruppe ist der Hauptgegenstand dieser Arbeit. Folgende Fragen werden untersucht:

1. Wie wird die Koronarperfusion durch "Fisteln" beeinflusst ?
2. Welche anatomischen und hämodynamischen Besonderheiten sind mit dem Vorkommen von "Fisteln" assoziiert ?
3. Welche Auswirkungen haben sie auf die Prognose ?

Die diagnostischen und therapeutischen Konsequenzen werden diskutiert.

2. Pathophysiologie und Pathologische Anatomie

Bei der PAiVS ist der linke Ventrikel volumenbelastet, da zum pulmonalvenösen Rückstrom der gesamte systemvenöse Rückstrom hinzukommt, der über das offene Foramen ovale oder seltener einen ASD in den linken Vorhof gelangt. Die Lunge wird in der Regel ausschließlich über einen Ductus arteriosus perfundiert, dessen Verschluss vor Einführung der Prostaglandintherapie der Hauptgrund für die hohe Mortalität im Säuglingsalter war. In seltenen Fällen, in denen die Lungenperfusion über einen persistierenden Ductus arteriosus, multiple aortopulmonale Kollateralen (3) oder ein aortopulmonales Fenster erfolgt (94), wurden längere Spontanverläufe beschrieben. Als Folge der pathologischen Hämodynamik sind Größe und Funktion des linken Ventrikels und beider Vorhöfe verändert. Der rechte Vorhof pumpt nicht nur das systemvenöse Blut durch ein häufig restriktives Foramen ovale, sondern er wird auch durch ein mehr oder minder großes Regurgitationsvolumen aus dem rechten Ventrikel belastet. Das EKG weist deshalb regelmäßig Zeichen der atrialen Hypertrophie (8, 23, 28, 38, 101), bevorzugt des rechten Vorhofes (38) auf. Der volumenbelastete linke Ventrikel ist etwa auf das Doppelte der Norm vergrößert.

Der rechte Ventrikel ist nur in wenigen Fällen annähernd normal groß. In der Mehrzahl der Fälle besteht er aus einem hypoplastischen Cavum mit einer hypertrophierten Wand und Septum. Die Größe dieser hypoplastischen

rechten Ventrikel stellt ein kontinuierliches Spektrum dar. Eine Einteilung der PAiVS in zwei Typen nach der Größe des rechten Ventrikels, wie sie von Greenwold et al. (49) vorgenommen wurde, erwies sich deshalb als schwierig (39,57,71,74,77). 1982 wurde von Bull und De Leval (18) eine Klassifikation nach der Morphologie des rechten Ventrikels vorgeschlagen. Diese Klassifikation nach dem Vorhandensein oder Fehlen des Infundibulums bzw. des trabekulären apikalen Anteils wird auch in der vorliegenden Arbeit benutzt. (S.8)

In der Wand hypoplastischer rechter Ventrikel finden sich mit wenigen Ausnahmen persistierende embryonale Myokardsinusoide. (s. Foto 1, S.71). Es sind endothel ausgekleidete Myokardspalten, die postpartal normalerweise nur mikroskopisch erkennbar sind (48). Bei der PAiVS kommen sie als multiple, unterschiedlich weite Myokardspalten häufig vor. (93% unserer Patienten mit PAiVS ohne Hypoplasie des rechtsventrikulären bzw. des rechtsatrialen Myokards) und sind angiographisch darstellbar. Bei einem Teil der Patienten verbinden sie den rechten Ventrikel mit epikardialen Koronararterien. Diese "Fisteln" variieren beträchtlich nach Lokalisation, Anzahl und Größe. Unseres Wissens nach beschrieb Blakeway (11) 1918 erstmals "Fisteln" bei einem Patienten mit PAiVS. Nur in 25 von 74 uns zugänglichen Publikationen über PAiVS* werden solche "Fisteln" erwähnt. Die Häufigkeit wird zwischen 3/24 (36) und 10/18 (86) angegeben. Sie stellen im Rahmen der PAiVS also kein seltenes

* 23-28, 34-36, 44, 53, 57-59, 65, 66, 80, 83, 86, 94, 99, 104, 105, 112, 115

aber seltenbeachtetes Problem dar.

3. Patienten und Methodik

Die vorliegende Untersuchung bezieht sich auf 37 Patienten mit der Diagnose PAiVS, die seit 1974 bis zum 31.10.1982 im Deutschen Herzzentrum behandelt wurden und von denen als Voraussetzung für die Diagnose von "Fisteln" ein Cineangiokardiogramm bzw. in einem Fall Großbildangiographien mit Kontrastmittelinjektion in den rechten Ventrikel zur retrospektiven Analyse verfügbar waren. Sieben Patienten mit PAiVS ohne Kontrastmittelinjektion in den rechten Ventrikel sowie drei Patienten mit PAiVS und Hypoplasie des rechtsventrikulären und rechtsatrialen Myokards, ähnlich der von Uhl beschriebenen Myokardanomalie (109), sowie Patienten mit hochgradiger, sog. "kritischer" Pulmonalstenose sind in dieser Zahl nicht enthalten. Bei 31 dieser 37 Patienten wurde die erste Herzkatheteruntersuchung am DHZ im Neugeborenenalter durchgeführt, bei drei weiteren Patienten im Alter von 31 bzw. 40 Tagen bzw. 9 Monaten. Drei Patienten waren als Neugeborene an auswärtigen Kliniken einer Herzkatheteruntersuchung unterzogen und in zwei Fällen palliativ operiert worden. Das Durchschnittsalter bei der ersten Herzkatheteruntersuchung im DHZ der 37 Patienten auf die sich diese Untersuchung bezieht betrug 135 Tage (1 Tag bis 7 Jahre). Das Verhältnis männliche zu weibliche Patienten war annähernd 3:1. Bis zum 1.10.1982 hatten 18 der 37 Patienten überlebt. Ihr mittleres Alter zu diesem Zeitpunkt betrug



3,3 Jahre (0,25 bis 15,2 Jahre). Das mittlere Todesalter der 19 verstorbenen Patienten betrug 62 Tage. Als einzige assoziierte extrakardiale Mißbildung fand sich eine Hypospadie in einem Fall.

Zehn von 19 Herzpräparaten standen zur histometrischen bzw. histologischen Untersuchung der epikardialen Koronararterien zur Verfügung. Bei neun der zehn Präparate waren bereits früher Teile des Myokards entnommen worden, so daß nicht an allen vorgesehenen Stellen Myokard und epikardiale Koronararterien untersucht werden konnten.

3.1 Retrospektive Analyse der Angiokardiogramme

Die Cineangiokardiogramme in der posterior-anterioren und laterale Projektion, mit 100 Bildern in der Sekunde von 36 Patienten sowie die Großbildangiographien eines Patienten, ebenfalls in zwei Ebenen, mit Injektionen in beide Ventrikel und den rechten Vorhof in allen Fällen und zusätzlicher aortaler Injektion bei 14 Patienten, wurden nach folgenden Gesichtspunkten analysiert:

- Vorhandensein oder Fehlen eines rechtsventrikulären Ausflußtraktes bzw. Infundibulums und eines trabekulären apikalen Anteils des rechten Ventrikels, entsprechend dem Aufbau des rechten Ventrikels aus drei Abschnitten ("tripartite") nach Goor und Lillhei(43), der die Grundlage der Klassifikation nach Bull et al. (18) bildet. Anhand einer pathologisch-anatomischen Studie unterschieden sie folgende Typen:

Typ 1, RV bestehend aus Einfluß- und Ausflußtrakt
sowie trabekulärem Teil ("tripartite")

Typ 2, RV bestehend aus Einfluß - und Ausflußtrakt,

Typ 3, RV bestehend lediglich aus einem Einflußtrakt

Typ 4, RV bestehend aus Einflußtrakt und trabekulä-
rem Teil ohne Ausflußtrakt, wurde von uns in
einem Fall beobachtet. Ein vergleichbarer
Fall wurde von Bull et al. nicht beschrieben.

- Größe des Trikuspidalklappenostiums

Mehrere pathologisch-anatomische und angiokardio-
graphische Studien haben gezeigt, daß der Durchmes-
ser des Trikuspidalklappenostiums in enger Bezie-
hung steht zum Grad der rechtsventrikulären Hypopla-
sie (23,49,74, 86). Der maximale Durchmesser des Tri-
kuspidalklappenostiums während der Diastole wurde von
uns im sagittalen und lateralen Strahlengang des rechts-
ventrikulären Angiokardiogramms gemessen. Neben dem
absoluten Wert in Millimetern wurde der Quotient der
Durchmesser der beiden AV-Klappenostien bestimmt.
Dieser Quotient erlaubt, unabhängig von Körpergröße
und Gewicht, einen Vergleich der Fälle untereinander
sowie die Beurteilung des Wachstums der Trikuspidal-
klappe und einen Rückschluß auf die Größenzu-
nahme des rechten Ventrikels im Verlauf. Dabei ist
zu beachten, daß auf Grund der besonderen Hämodyna-
mik der PAiVS das Mitralklappenostium über die Norm
erweitert ist und deshalb auch bei normal großem
Trikuspidalklappenostium der Quotient TVO/MVO klei-

ner 1 ist. Der Quotient TVO/MVO wurde von Patienten mit "Fisteln"(Gruppe A) bzw. ohne "Fisteln" (Gruppe B) mittels des t-Testes verglichen. Die Absolutwerte der Durchmesser der Trikuspidalklappenostien bei Herzkatheteruntersuchungen im Neugeborenenalter wurden mit den bei Bull et al.(18) angegebenen, modifizierten Normwerten nach Rowlatt et al.(96) verglichen.

- Funktion der Trikuspidalklappe bzw. Grad der Trikuspidalklappeninsuffizienz

Der Grad der Trikuspidalklappeninsuffizienz wurde von zwei Betrachtern nach drei Schweregraden eingeschätzt:

Grad 1: Fehlende oder geringe Regurgitation von Kontrastmittel aus dem rechten Ventrikel mit minimaler Anfärbung des rechten Vorhofes.

Grad 2: mittelgradige Kontrastmittelregurgitation mit deutlicher Anfärbung des rechten Vorhofes

Grad 3: hochgradige Kontrastmittelregurgitation in den rechten Vorhof mit deutlicher Anfärbung des rechten Vorhofes, der unteren oder beider Hohlvenen, nicht selten auch der Lebervenen.

- Volumetrische Bestimmung des enddiastolischen Volumens beider Ventrikel sowie der linksventrikulären Auswurf fraktion

Diese Größen wurden mittels der Simpsonschen Regel (40) bestimmt und auf die von Graham et al.(45) für

den rechten und von Nakazawa et al.(78) für den linken Ventrikel angegebenen Normwerte bezogen.

Zur Bestimmung der Volumina wurde das angiographische Bild auf einen Bildplattenspeicher übertragen und die jeweilige Ventrikelsilhouette mit einem Magnetstift ("Cursor") umfahren(55). Da das Gerät nur durchgehende horizontale Zeilen registriert, werden vertikale Einbuchtungen der Ventrikelsilhouette automatisch ausgeglichen. Werden übereinkunftsgemäß die ungleich konturierten Myokardsinusoiden bei der Volumenbestimmung mit einbezogen(44,86,100), so wird das Volumen des rechten Ventrikels zu groß eingeschätzt(86). Dabei fällt außerdem der manuelle Fehler beim Umzeichnen der Silhouette, der in das Ergebnis in der dritten Potenz eingeht, mit abnehmender Größe der angiographisch dargestellten Querschnittsfläche relativ stärker ins Gewicht. Die Anwendbarkeit dieser Methode auf hypoplastische rechte Ventrikel mit Myokardsinusoiden wird durch diese Fehlerquellen eingeschränkt. Die Ergebnisse der Volumenbestimmung wurden, ungeachtet dieser Einschränkungen im t-Test verglichen.

- Größe des Pulmonalarterienhauptstammes

Bei der linksventrikulären Cineangiographie bzw. der Aortographie wird die Pulmonalarterie über den offenen Ductus arteriosus angefärbt. Der Durchmesser des Pulmonalarterienhauptstammes vor der Aufzweigung in die linke und rechte Pulmonalarterie wurde im

sagittalen und lateralen Strahlengang bestimmt und durch den Durchmesser des Aortenklappenostiums, das in den entsprechenden Projektionen gemessen wurde, dividiert ($Pt/AoVO$). Bei gesunden Kindern beträgt der Durchmesser des Pulmonalklappenostiums das 1,0 bis 1,2-fache des Durchmessers des Aortenklappenostiums (110). Die bei Patienten mit PAiVS gemessenen Werte können nur bedingt mit diesen Normwerten verglichen werden, unter anderem weil wegen der Volumenbelastung des linken Ventrikels der Durchmesser des Aortenklappenostiums größer ist als die Altersnorm. Die Bestimmung des Quotienten $Pt/AoVO$ ermöglicht jedoch einen Vergleich zwischen den Untergruppen A (mit "Fisteln") und B (ohne "Fisteln") sowie die Beurteilung der Größenzunahme nach einer Shuntoperation. Der Quotient $Pt/AoVO$ in den beiden Gruppen A und B wurde mittels des t-Testes verglichen.

- Vorhandensein von Verbindungen zwischen rechtem Ventrikel und epikardialen Koronararterien ("Fisteln").

Es wurden zwei Gruppen gebildet:

Gruppe A: Patienten mit angiographisch sichtbaren Verbindungen ("Fisteln") zwischen rechtem Ventrikel und den epikardialen Koronararterien, in seltenen Fällen mit zusätzlichen Verbindungen zum Sinus venosus.

Gruppe B: Patienten ohne Myokardsinusoide bzw. mit Myokardsinusoiden ohne Anschluß an epikardiale Koronargefäße.

- Art der Kontrastierung der epikardialen Koronararterien bei der Kontrastmittelinjektion in den linken Ventrikel bzw. die Aorta ascendens und in den rechten Ventrikel.

An mehreren Abschnitten der epikardialen Koronararterien (proximaler und distaler Teil des R. interventricularis anterior (LAD), R. circumflexus der linken Koronararterie (LCX), R. margo obtusus (RMO), proximale rechte Koronararterie (prox. RCA), R. margo acutus (RMA), R. posterior descendens (RPD) wurde die Art der Kontrastmittelanfärbung analysiert und drei Kategorien unterschieden:

ausschließlich antegrade Kontrastierung von der Aorta im Lävokardiogramm bzw. Aortogramm, keine Darstellung vom rechten Ventrikel im Dextrokardiogramm.

ausschließlich retrograde Kontrastierung vom rechten Ventrikel im Dextrokardiogramm, ohne Anfärbung im Lävokardiogramm bzw. Aortogramm,

bidirektionale Kontrastierung sowohl von der Aorta im Aortogramm bzw. Lävokardiogramm als auch im Dextrokardiogramm vom rechten Ventrikel.

- Versorgungstyp des posterioren Septums und der Hinterwand

Nach dem Abgang des RPD von der rechten oder linken Koronararterie wurden ein Rechts- bzw. Linksversorgungstyp unterschieden. Das Vorkommen des jeweiligen Typs wurde sowohl zwischen den beiden Gruppen A und B (mit und ohne "Fisteln") als auch mit der von

Hackensellner (53) angegebenen Häufigkeit im χ^2 -Test verglichen.

- Funktion des linken Ventrikels (LV)

Die Auswurffraktion des linken Ventrikels wurde volumetrisch bestimmt (s.o.) und in den beiden Gruppen A (mit "Fisteln") und B (ohne "Fisteln") mit Hilfe des t-Testes verglichen. Das Auftreten von Hypo- bzw. Dyskinesien im Bereich des linken Ventrikels wurde untersucht und in beide Gruppen mit Hilfe des χ^2 -Testes verglichen.

3.2. Retrospektive Analyse der hämodynamischen Daten

Folgende Parameter wurden bestimmt:

- Höhe des systolischen Druckes in beiden Ventrikeln sowie der Quotient beider Werte (p_{RV}/p_{LV}). Gruppe A und B wurden mittels des t-Testes miteinander verglichen.
- Verlauf der Druckkurven des rechten (RV) und linken Ventrikels sowie der Aorta ascendens mit der Frage, ob die Systole des rechten Ventrikels verlängert ist und somit in die Diastole des linken Ventrikels hineinreicht, wodurch die antegrade Perfusion der Koronararterien während der Diastole behindert werden könnte, wenn es zu einem Einstrom von rechtsventrikulärem Blut über Fisteln in die Koronararterien kommt. Ein solcher Zusammenhang wurde von Freedom et al. (35) postuliert. Hierzu wurden die Druckkurven des jeweiligen Patienten zeitgleich, bezogen auf den Herzzyklus übereinandergezeichnet. Es konnten also

nur solche Druckkurven berücksichtigt werden, die bei gleicher Herzfrequenz aufgezeichnet worden waren. Entsprechende Kurven standen von 14 Patienten der Gruppe A zur Verfügung. Nähere Erläuterungen s. Darstellung 1.

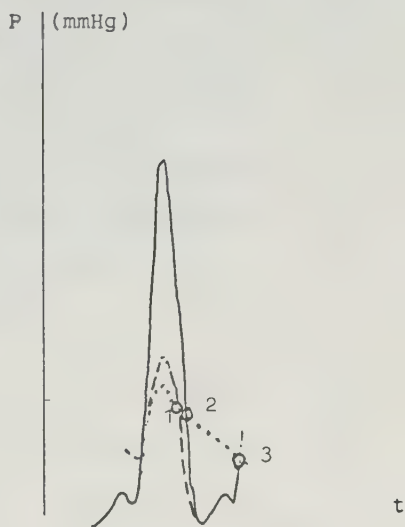
Darstellung 1: Analyse des Druckkurvenverlaufes

Druckkurve der Aorta asc.:

Druckkurve des li. Ventrikel: ----

Druckkurve des re. Ventrikel: ———

- ① Schnittpunkt der Kurven v. Aorta u. li. Ventrikel: Beginn der linksventrikulären Diastole
- ② Absinken des rechtsventrikulären Druckes unter den Aortendruck: Ende der retrograden Koronarperfusion
- ③ Beginn der Ventrikelsystole



Die Strecke ①②, also das Zeitintervall zwischen dem Beginn der linksventrikulären Diastole und dem Absinken des rechtsventrikulären Druck-

kes unter den Aortendruck wurde gemessen und durch die Gesamtdauer der linksventrikulären Diastole (Strecke ①③) dividiert. Der Quotient ergibt den Zeitanteil der Diastole, währenddessen eine Perfusion der Koronararterien über "Fisteln" vom rechten Ventrikel aus möglich ist.

- Sauerstoffsättigungsanstieg im rechten Ventrikel.

($SO_2(RV)$ - gemischt venöse $SO_2(\bar{V})$).

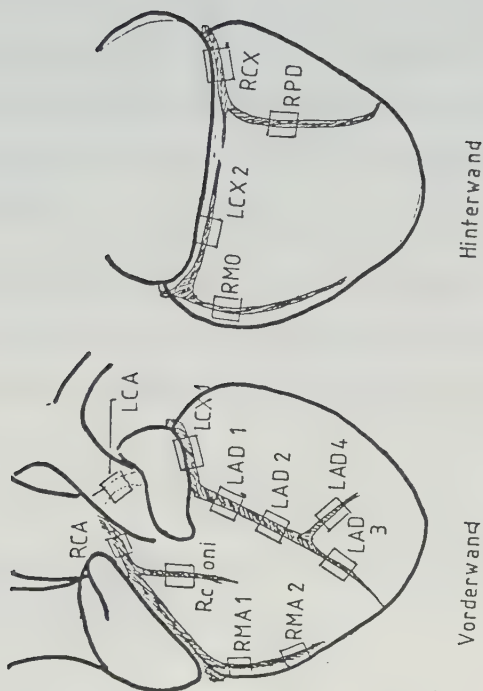
Eine Differenz der Sauerstoffsättigung von mehr als 5% wurde als beweisend für einen Links-Rechts-Shunt durch Abfluß von höher oxygeniertem Blut aus der Aorta und den Koronararterien über die Fisteln in den rechten Ventrikel ("steal"-Phänomen) angesehen. Um auszuschließen, daß dieser durch einen, bei der spezifischen Hämodynamik der PAiVS jedoch unwahrscheinlichen, atrialen Links-Rechts-Shunt entsteht, wurde untersucht, ob sich ein solcher Sättigungsanstieg auch in der Gruppe B (Patienten ohne "Fisteln") findet.

3.3. Histologische und histometrische Untersuchung der epikardialen Koronararterien, pathologisch-anatomische Untersuchung ihres Ursprungs.

Von den verfügbaren zehn Herzpräparaten wurden an definierten Stellen (s. Darstellung 2) 10mm lange Abschnitte der epikardialen Koronararterien einschließlich des benachbarten Myokards entnommen, so daß Blöcke von 10x5x5mm Kantenlänge entstanden, die in Paraffin eingebettet wurden. Acht der zehn Herzpräparate waren in Formalin, zwei in einem Gemisch aus Glycerin und 96%igem Alkohol fixiert worden. Im rechten Winkel zur Längsachse wurden in Stufen von 1mm Abstand je drei Schnitte von 3µm Schichtdicke entnommen und mit Azan, Hämatoxylin-Eosin sowie nach Elastica-Van-Gieson gefärbt. Da bei allen Präparaten, mit Ausnahme von Nr.17 bereits zu einem früheren Zeitpunkt Teile des Myokards ent-

Legende der Abkürzungen:

- RCA Hauptast der rechten
Koronararterie
- RCX R.circumflexus der
rechten Koronararterie
- RMA R.margo acutus
- RPD R.posterior descendens
- LCA Hauptstamm der linken
Koronararterie
- LAD R. interventricularis
anterior
- LCX R. circumflexus der
linken Koronararterie
- RMO R. margo acutus



Darstellung 2: Entnahmestellen für die Histometrie der epikardialen Koronararterien

nommen worden waren, war eine Untersuchung der Koronararterien nicht an allen vorgesehenen Stellen möglich.

Die Schnitte wurden auf pathologische Veränderungen der Arterienwand sowie des benachbarten Myokards untersucht. Außerdem wurden die Wanddicke und der Innenradius der Gefäße gemessen und mit den Normwerten von 11 autopsierten Neugeborenen ohne Herzfehler verglichen. Die angewandte histometrische Untersuchungsmethode beruht auf der von Furuyama(37) und Okada(81) gemachten Beobachtung, daß die Lamina elastica interna (IEL) durch die Fixierung nicht wesentlich schrumpft. Ihre an einem exakten Transversalschnitt gemessenen Länge (L_{IEL}) ist deshalb annähernd identisch mit dem Umfang der IEL einer maximal dilatierten Arterie in vivo. Danach läßt sich der Innenradius des Gefäßes (r_i) nach der Formel

$$r_i = \frac{l_{IEL}}{2\pi}$$

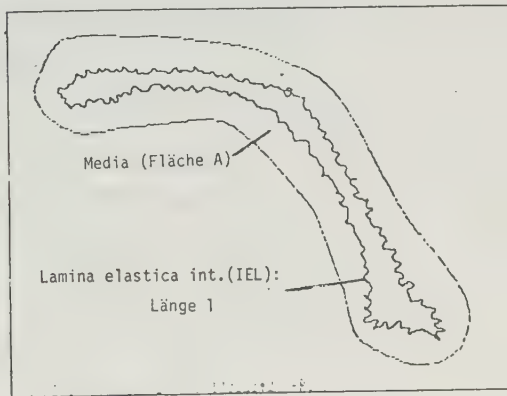
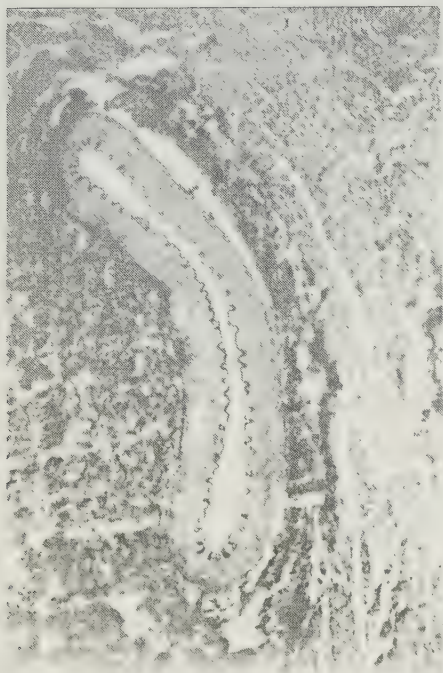
errechnen, wobei von einem in vivo kreisförmigen Querschnitt ausgegangen wird. Die Dicke der Media läßt sich ebenfalls mit Hilfe dieses Modells errechnen. Dazu wird die Fläche (A) der Media am transversal geschnittenen Präparat gemessen. Ihre Dicke (d) läßt sich nach der Formel

$$d = \sqrt{\frac{l^2}{4\pi^2} + \frac{A}{\pi}} - \frac{l}{2\pi}$$

errechnen. Furuyama bestimmte die Länge der IEL mit Hil-

fe eines Fadens an einer Camera pelucida-Abbildung. Abramovici und Neufeld (1) bestimmten die entsprechenden Größen planimetrisch. Pesonen et al. (87,88) führten anhand von Fotografien der histologischen Schnitte planimetrische Messungen der Querschnittsflächen durch, unter Verwendung eines Kartenzeichengerätes für Luftaufnahmen. Wir verwendeten ein Gerät des Typs Videoplan (Fa. Kontron) : Der nach Elastica-Van-Gieson gefärbte Schnitt wird mikroskopisch vergrößert und von einer Videokamera auf einen Bildplattenspeicher und ein Sichtgerät übertragen. Diese Anordnung ist mit

Darstellung 3 Messung der Querschnittsfläche der Media und der Intimalänge



links: histologischer Schnitt einer transversal geschnittenen Koronararterie
rechts: Abbildung des gleichen Gefäßes durch umzeichnen mit einem Cursor; die im Rechner so gespeicherte Abbildung wurde von einem Plotter ausgedruckt.

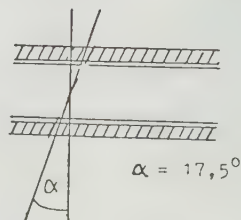
einem elektrischen Zeichenstift (Cursor) gekoppelt. Die mit dem Cursor auf einer magnetisierten Platte nachgezeichneten Flächen und Strecken des Videobildes (s. Darstellung 3) werden digital verrechnet. Um den Meßfehler gering zu halten wurden nur Schnitte gemessen, die mindestens um den einfachen Gefäßdurchmesser von der nächsten Aufzweigung entfernt waren, da nach Pesonen (87) die Media in der Nähe einer Aufzweigung dicker ist. Von den drei technisch besten Elastica-Van-Gieson-Schnitten eines Blockes wurde derjenige mit der geringsten Querschnittsfläche, d.h. derjenige, der am exaktesten transversal getroffen war, in das Ergebnis aufgenommen.

Fehlergröße:

Wird das Gefäß nicht im rechten Winkel zur Längsachse geschnitten, so entsteht eine ovale Querschnittsfläche: Die Länge der Lamina elastica interna und die Fläche der Media werden zu groß bestimmt. Im Idealfall eines kreisförmigen Gefäßlumens gilt für die Querschnittsfläche A: $A = \pi r^2 \cos^2 \alpha$, wobei α den Winkel zur Transversalebene bezeich-

net. Um den Fehler bei der Bestimmung der Mediafläche unter 5% zu halten, darf ein Schnittwinkel von 17,5° nicht überschritten werden. (s. Darstellung 4). Um den manuellen Fehler beim Umzeichnen der Gefäßabbildung mit dem Cursor zu bestimmen, wurden von zwei Personen unabhängig vonein-

Darstellung 4: Schnittwinkel



ander drei identische histologische Schnitte vermessen:

interindividuelle Differenz der gemessenen Länge der IEL: 1,8% (0,4-3,5%)

" " " " Mediafläche A: 5,3% (4,2-6%).

Bei bestehender Fibrose der Intima wurde außer der Flä-

che der Media auch die Querschnittsfläche der Intima und hieraus die Dicke der entsprechenden Wandabschnitte bestimmt. Ließen sich Intima und Media wegen der ausgeprägten Fibrose nicht voneinander unterscheiden, so wurde die gesamte Dicke der fibrotischen Gefäßwand bestimmt.

3.4.Operationen, Mortalität

Grundsätzlich wurden zwei verschiedene Arten von Operationen durchgeführt:

1. Mit Herstellung der Verbindung zwischen rechtem Ventrikel und Pulmonalarterie, bzw. Integration des rechten Ventrikels in den kleinen Kreislauf (transventrikuläre oder transpulmonale Valvotomie der Pulmonalklappe mit oder ohne Shunt, oder Rekonstruktion des Ausflußtraktes mit Resektion des Ausflußtraktes und Patcherweiterung).
2. Aortopulmonale Shunts ohne Herstellung der Verbindung zwischen rechtem Ventrikel und Pulmonalarterie

In der Gruppe mit Herstellung der Verbindung zwischen rechtem Ventrikel und Pulmonalarterie sind diejenigen Patienten zu unterscheiden, bei denen eine Druckentlastung des rechten Ventrikels mit Reduzierung des systolischen Ventrikeldruckes unter Systemdruck erreicht wurde von solchen Patienten, bei denen die Hypertension im rechten Ventrikel persistiert.

3.5.Untersuchung von Risikofaktoren

Die Gruppe A (mit "Fisteln") und B (ohne "Fisteln") wurden bezüglich der Gesamtmortalität im χ^2 -Test verglichen.

Eine vergleichende Untersuchung der Todesursachen

wurde nicht vorgenommen.

Innerhalb der Gruppe A wurden folgende Symptome einer gestörten Koronarperfusion auf ihre Bedeutung als Risikofaktoren mittels des X^2 -Testes untersucht:

- unvollständige "antegrade" Kontrastmitteldarstellung der den linken Ventrikel versorgenden Koronararterienäste LAD, LCX, und RPD bei der Kontrastmittelinjektion in den linken Ventrikel oder in die Aorta ascendens.
- oxymetrischer Nachweis des Abflusses von höher oxygeniertem Blut aus der Aorta ascendens und den epikardialen Koronararterien in den rechten Ventrikel ("Steal"-Phänomen).

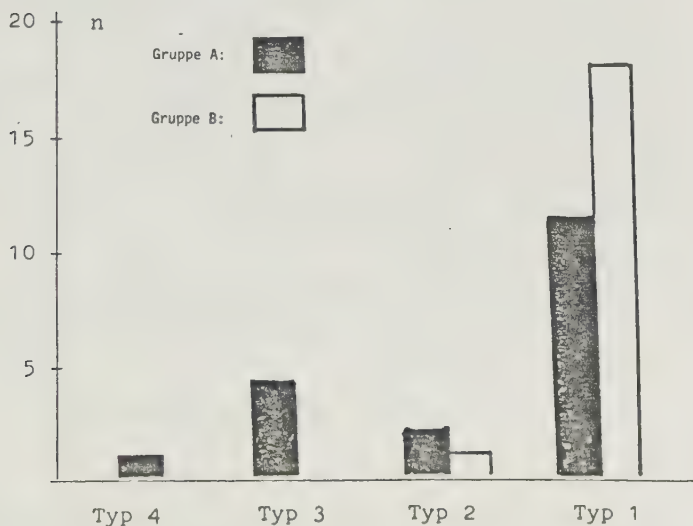
4. Ergebnisse

4.1. Häufigkeit ventrikulokoronarer Fisteln

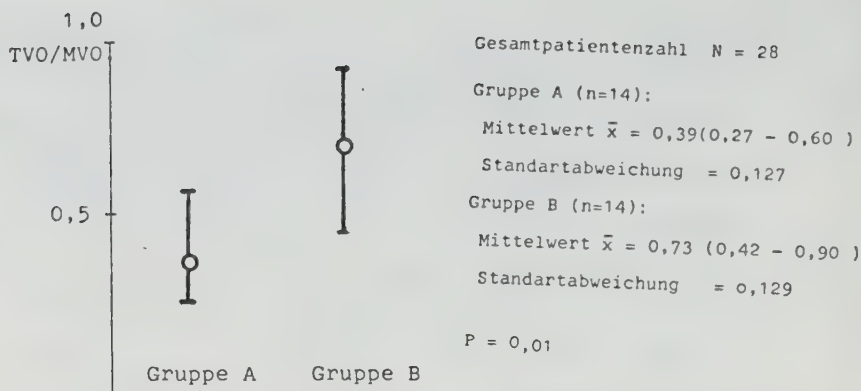
Die Inzidenz angiographisch nachweisbarer ventrikulokoronarer Verbindungen ("Fisteln") betrug in unserem Krankengut 18/37 (48%).

4.2. Unterschiede zwischen Gruppe A (mit "Fisteln") und Gruppe B (ohne "Fisteln") bezüglich Größe und Morphologie des rechten Ventrikels, der Funktion der Trikuspidalklappe sowie dem Durchmesser des Pulmonalarterienhauptstammes

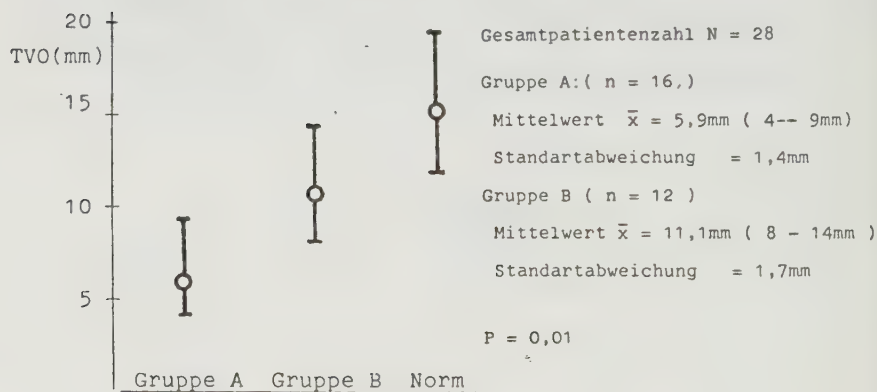
Patienten mit "Fisteln" wiesen eine höhergradige Hypoplasie des rechten Ventrikels auf, umgekehrt ging eine höhergradige Hypoplasie des rechten Ventrikels regelmäßig mit dem Auftreten von "Fisteln" einher. Dementsprechend unterschieden sich die Gruppen A und



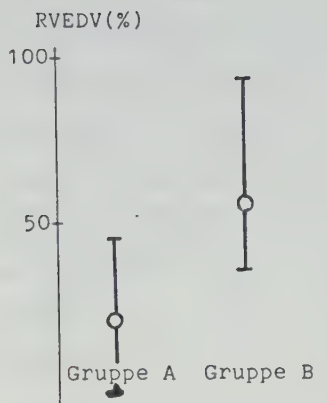
Darstellung 5: Verteilung der Gruppen A und B nach der Klassifizierung von Bul



Darstellung 6: Relativer Durchmesser des Trikuspidalklappenostium (TVO/MVO) bei Patienten ohne vorausgegangene operative Integration des RV in den kleinen Kreislauf (angiographische Messung)



Darstellung 7: Durchmesser des Trikuspidalklappenostiums im ersten Lebensmonat bei Patienten ohne vorausgehende Operation (angiographische Messung)



Gesamtpatientenzahl N = 27

Gruppe A (n = 14)

Mittelwert $\bar{x}$ = 22,6% (6 - 46%)

Standartabweichung = 13,5%

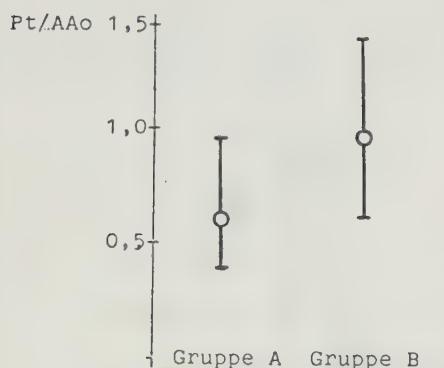
Gruppe B (n = 13)

Mittelwert $\bar{x}$ = 59,9% (38 - 93%)

Standartabweichung = 13,7%

P = 0,01

Darstellung 8: Enddiastolisches Volumen des rechten Ventrikels (RVEDV) bei Patienten im ersten Lebensmonat ohne vorausgehende operative Integration des RV in den kleinen Kreislauf (angiogr.Messung)



Gesamtpatientenzahl N = 26

Gruppe A (n = 13)

Mittelwert $\bar{x}$ = 0,62 (0,43 - 0,90,)

Standartabweichung = 0,17

Gruppe B (n = 13)

Mittelwert $\bar{x}$ = 0,91 (0,70 - 1,40)

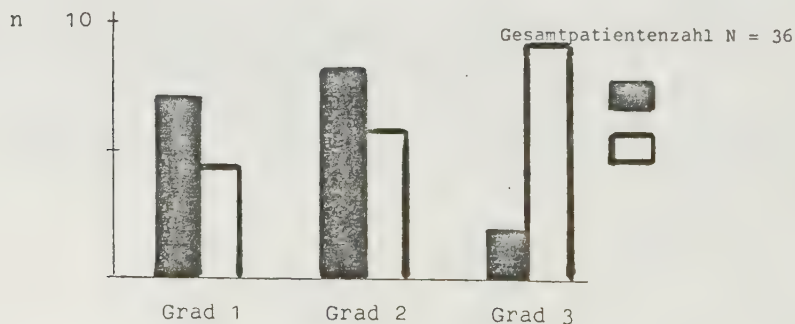
Standartabweichung = 0,19

P = 0,01

Darstellung 9: Relativer Durchmesser des Pulmonalarterienhauptstammes (Pt/AAo) bei Patienten im ersten Lebensmonat ohne vorausgehende Operation (angiographische Messung)

B signifikant in der Klassifizierung nach Bull (s. Darstellung 5), sowie in der Größe des Trikuspidalklappenostiums (s. Darstellungen 6 und 7) und dem enddiastolischen Volumen des rechten Ventrikels (s. Darstellung 8). Bei Patienten mit Atresie des Infundibulums fand sich ferner eine hochgradige Hypoplasie des Pulmonalarterienhauptstammes (s. Darstellung 9). Der signifikant kleinere Pulmonalarterien-durchmesser in Gruppe A ist vor allem durch eine größere Anzahl von Patienten mit atretischem Infundibulum bedingt (mittlerer Quotient $Pt/AoVO = 0,48$; $0,43 - 0,50$). Bei zwei von diesen Patienten mit atretischem Infundibulum hatte sich der Pulmonalarterienhauptstamm angiographisch nicht dargestellt. Bei der Autopsie bzw. intraoperativ wurde jedoch in beiden Fällen ein hochgradig hypoplastisches Gefäß mit einem Durchmesser von zwei Millimetern nachgewiesen.

Die Trikuspidalklappe (s. Darstellung 10) war in der



Darstellung 10: Grad der Trikuspidalklappeninsuffizienz (angiogr. Einschätzung)

Gruppe A im Gegensatz zur Gruppe B kompetent oder nur geringfügig insuffizient. Die vier Patienten der Gruppe B mit kompetenter Trikuspidalklappe wiesen im Gegensatz zu den anderen Patienten der Gruppe B keinerlei persistierende Myokardsinusoide sowie einen nahezu normal großen rechten Ventrikel auf.

4.3. Angiographisch, oxymetrisch und manometrisch nachweisbare Abweichungen der Perfusion und des Verlaufs der epikardialen Koronararterien von der Norm und ihre Korrelation mit histometrischen Befunden

Nach der Lokalisation der Fistelmündung in die linken und rechten epikardialen Koronararterienhauptäste wurden vier Prädilektionsstellen unterschieden und nach ihrer Häufigkeit gelistet:

- proximaler Abschnitt der LAD (n=15)
- distaler Abschnitt der LAD (n=12)
- proximale RCA bzw. deren Vorderwandäste (n=11)
- RPD bzw. RCA im Bereich der Crux cordis (n=11)

Die Mündungsstellen im Einzelnen sind der Darstellung 12 zu entnehmen. In der Nähe der Fistelmündung brach die Kontrastmitteldarstellung der epikardialen Koronararterien im Lävokardiogramm bzw. im Aortogramm bei 12/18 Patienten mit Fisteln ab. In diesen Fällen wurde der distal der Anfärbungsunterbrechung gelegene Abschnitt der Koronararterie vom rechten Ventrikel retrograd perfundiert, d.h. die Perfusion des dazugehörigen Koronarkapillarbettes ist abhängig von der Hypertension des rechten Ventrikels und dem Fluß aus dem rechten Ventrikel durch die Fisteln.

Darstellung 11 : Angiographisches Erscheinungsbild der epikardialen

Koronararterien in Gruppe A

Patient Nr.	Hinterwand- versorgungstyp	LAD prox.	LAD dist.	LCX	RMO	RPD	RCA	RMA a R.coni	Sinus ven.
1** L		• ↑	• ↑	↑	↑	↑			
2** R		↓ • ↑	↑	↓		• ↑	↓	↓	
3 R		↓ • ↑	↓	↑	↓	↑	↓	↓ • ↑	
4** R		↓ • ↑	↓	↓	↓		↓	↓	
5** R		↓ • ↑	• ↑	↓	↑	↓ • ↑	↓	• ↑	
6 L		↑	• ↑	↓	↑	• ↑	↓	↑	↑
7** R		↓ • ↑	• ↑	↓	↓	• ↑	↓	↑	
8 R		↓ • ↑	• ↑	↓	↓	• ↑	↓		
9 L		• ↑	• ↑	↓	↑	↓ • ↑	↓	↑	• ↑
10 R		↓ • ↑	↓ • ↑	↓	↓	↓ • ↑	↓	↓	
11** ?		↓ • ↑	↑			• ↑	• ↑		
12* R		↑	• ↑			↑		• ↑	
13 R		↓ • ↑	↓ • ↑	↓		• ↑	↓	↑	↑
14 R		↓ • ↑	↓	↑	↓	• ↑	↓	↓ • ↑	
15* R		• ↑	• ↑	↑	↑	↑	• ↑	↑	
16** R		↓ • ↑	• ↑	↓	↑	↑	↓	• ↑	
17 R		• ↑	↑	↑	↑	↑	↓	• ↑	
18** L		↓	↑	• ↑	↓	↓ • ↑			

Legende: ↓ antegrade Anfärbung im Aortogramm bzw. LV-Angio

↑ retrograde Anfärbung im RV-Angio

• Fistelmündung

• kein Lävokardiogramm und: Aortogramm

** kein Aortogramm

Bei 10/18 Patienten fanden sich Koronararterienabschnitte, die distal von Fistelmündungen sowohl antegrad, d.h. von der Aorta aus, als auch retrograd vom rechten Ventrikel aus kontrastiert wurden (bidirektionale Anfärbung). Die Kontrastmitteldarstellung der epikardialen Koronararterien ist in Darstellung 11 tabelliert.

Im Bereich der anomal kontrastierten epikardialen Koronararterien ließen sich verschiedene histologische Veränderungen nachweisen. (s. Tafel 2). Diese reichen von einer nur histometrisch nachweisbaren muskulären Hypertrophie der Gefäßwand bzw. Mediaverdickung über eine fibröse Proliferation der Intima bis zum kompletten fibrösen Umbau der gesamten Gefäßwand mit hochgradiger Einengung oder Obliteration des Arterienlumens im Bereich von Fistelmündungen (s. Darstellung 12). Trotz multipler Fisteln und retrograder Perfusion der epikardialen Koronararterien können fibrotische Veränderungen der epikardialen Koronararterien auch völlig fehlen, wie es sich an einem der sechs Herzpräparate der Patienten der Gruppe A zeigen ließ (Patient Nr.15). Dieser Patient unterschied sich hinsichtlich der Druck- und Sauerstoffsättigungsverhältnisse nicht von den anderen Patienten der Gruppe A, deren Herzpräparat zur Untersuchung zur Verfügung stand. Er verstarb mit zwei Tagen und war in dieser Gruppe mit qualitativen und quantitativen Untersuchungen der epikardialen Koronararterien der Jüngste.

Nach unseren Erfahrungen findet eine retrograde Per-

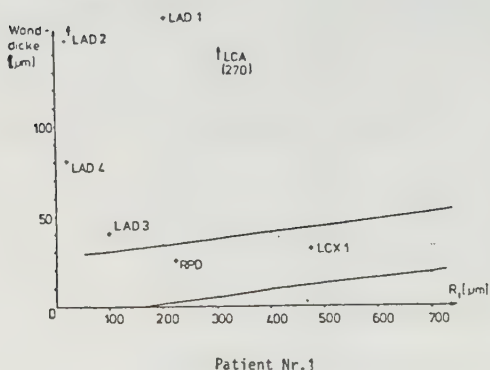
Darstellung 12: Histometrische Befunde der epikardialen Koronararterien
korreliert mit histologischen und angiographischen Befunden

Legende: In den Diagrammen ist der 95%-Vertrauensbereich grau unterlegt

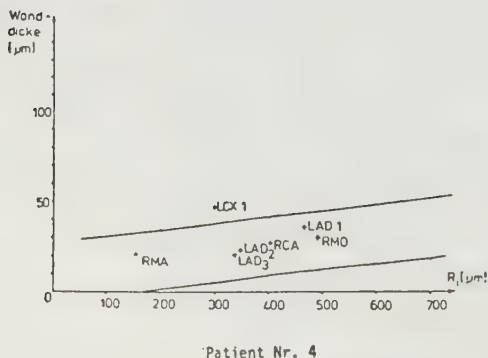
- (1) Mündungsstellen von Fisteln im Angiogramm
- (2) histopathologische Befunde der epikardialen Koronararterien
- (3) histologische Normalbefunde
- (4) nicht untersuchte Koronararterienabschnitte

zu den Abkürzungen s. Darstellung 2

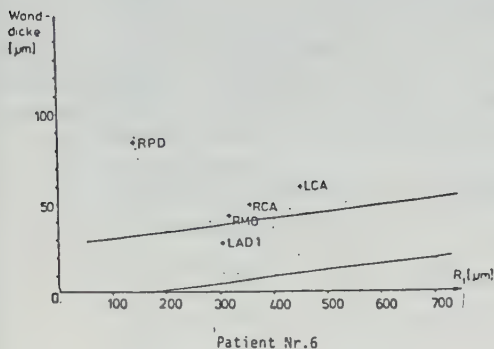
Gruppe A



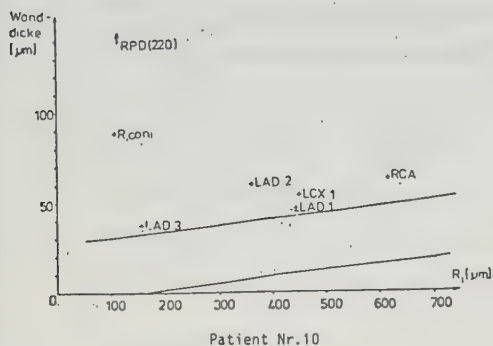
- (1) prox. und dist. LAD
- (2) LAD 3: Mediahypertrophie
LCA, LAD 1: Gefäßstenose durch Intimafibrose
LAD 4: kompletter fibröser Umbau der gesamten Arterienwand mit Obliteration des Lumens (s. Tafel 2)
- (3) RPD, LCX
- (4) RCA, R.Coni, RMA, LCX 2, RMO



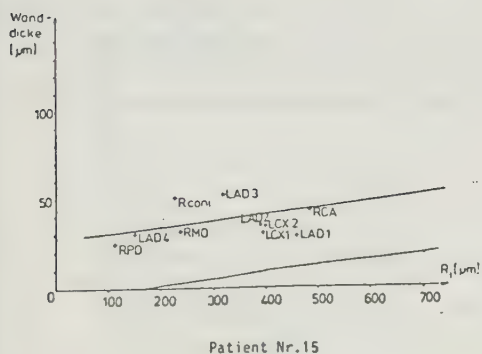
- (1) prox. LAD
- (2) LCX 1: Mediahypertrophie
- (3) LAD 1-3, RCA, RMA, RMO
- (4) LCX 2, RPD



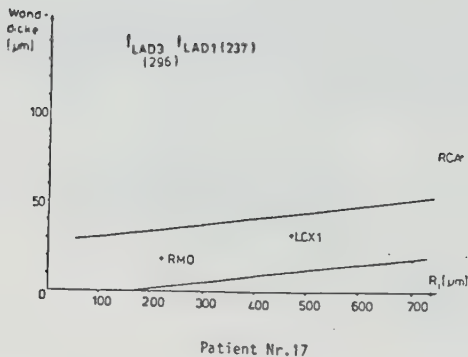
- (1) prox. und dist..LAD, RPD
- (2) RPD: Gefäßstenose durch Intimafibrose
- (3) LAD 1, RCA, LCA, RMO, LCX
- (4) LAD 2-4, R.Coni, RMA



- (1) prox. und dist. LAD, RPD
- (2) LCX 1, R.Coni: Mediahypertrophie
LAD 2 u.3, RCA: Gefäßstenose durch
Intimafibrose
RPD: kompletter fibröser Umbau der
Arterienwand mit Obliteration des
des Lumens
- (3) -
- (4) LCX 2, RMO, RMA



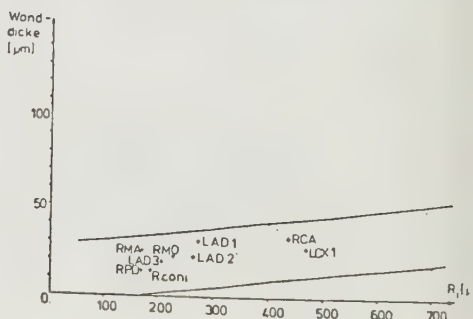
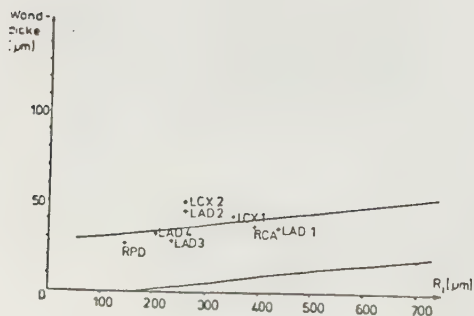
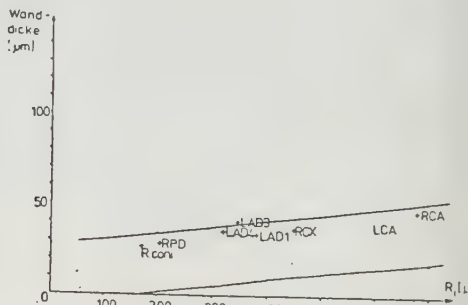
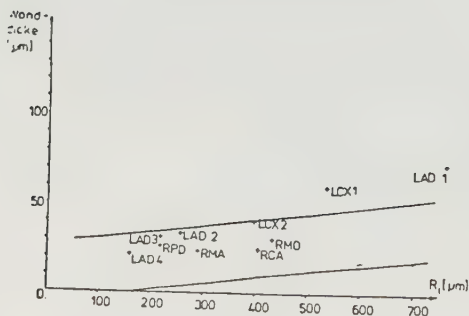
- (1) prox. und dist. LAD.prox. RCA, RPD
- (2) R.Coni: Mediahypertrophie
- (3) LAD 1-4, LCX 1u.2, RMO, RCA, RMA, RPD
- (4) -



- (1) prox. LAD, RPD
- (2) Gefäßstenose durch Intimafibrose LAD 3
LAD 1: kompletter fibroser Umbau der gesamten Arterienwand mit Obliteration des Lumens
R.Coni: Ligatur des Gefäßes
- (3) LCX, RMO, RCA
- (4) RPD

Gruppe B

Bei den 4 Patienten der Gruppe B (ohne Fisteln) fanden sich keine histopathologischen Veränderungen der Gefäßwand



fusion der epikardialen Koronararterien fast ausschließlich während der Systole des linken Ventrikels statt, da der Druckabfall im rechten Ventrikel zeitgleich mit dem des linken Ventrikels erfolgte. Wir konnten nachweisen, daß der suprasystemische Druck in keinem Fall über mehr als 15% der linksventrikulären Diastole anhielt.

Die Durchblutung der epikardialen Koronararterien, insbesondere der LAD, von der Aorta her mit höher oxygeniertem Blut, wird nicht nur im Bereich von "Fistel"-Mündungen durch obstruktive Veränderungen, sondern auch durch den Abfluß oxygenierten Blutes aus den Koronararterien über die "Fisteln" in den rechten Ventrikel ("Steal"-Phänomen) vermindert. Ein signifikanter Anstieg der Sauerstoffsättigung im rechten Ventrikel gegenüber der gemischt venösen Sauerstoffsättigung ließ sich bei 8/18 Patienten der Gruppe A, nicht aber

RV-Sauerstoffsättigung $SO_2(RV)$	Gruppe A	Gruppe B
$SO_2(RV) \leq SO_2(\bar{V}) + 5\%$	n = 9	n = 19
$SO_2(RV) > SO_2(\bar{V}) + 5\%$	n = 8	--

Darstellung 13: Oxymetrischer Nachweis eines "steal"-Phänomens aus der Aorta und den epikardialen Koronararterien über "Fisteln"

bei Patienten der Gruppe B nachweisen (s.Darstellung 13).
Ein atrialer Links-Rechts-Shunt kommt wegen des bei der
PAiVS obligaten Rechts-Links-Shuntes auf Vorhofebene als
Ursache dieses Sättigungsanstieges eher nicht in Frage.

4.4. Spontanverlauf und postoperativer Verlauf ventrikulokoronarer "Fisteln" unter Berücksichtigung des Drucks im rechten Ventrikel.

Es ließen sich vier verschiedene Verläufe der "Fisteln" beobachten:

- Spontanverschluß der "Fisteln" ohne angiographischen Verdacht auf eine höhergradige Stenose im Bereich der betroffenen Koronararterie bei unverändertem suprasystemischem Druck im rechten Ventrikel
- Spontaner Verschluß von "Fisteln" mit hochgradiger Stenose der betroffenen Koronararterie nach Druckentlastung des rechten Ventrikels
- Spontaner Verschluß von "Fisteln" ohne angiographischen Hinweis auf eine höhergradige Stenose des betroffenen Gefäßes nach Druckentlastung des rechten Ventrikels
- operativer Verschluß der "Fisteln" durch Ligatur der epikardialen Koronararterien im Bereich der "Fistelmündungen".

Bei 5/18 Patienten der Gruppe A (mit "Fisteln") waren Verlaufsbeobachtungen anhand von Rekatheteruntersuchungen möglich (s.Darstellung 14).

Bei einem dieser Patienten wurde der Verlauf bezüglich der "Fisteln" nicht durch das chirurgische Vorge-

Potenz	Typ	Alter	Druck MLV (mmHg)	TVO [mm]	TV/MVO	RVED [%MVO]	TVI
3	1	3 M ₁	0,7	7	0,3		++
		19 M ₁					
		4,5 J ₁	1,6	9			+
5	1	3 T ₁	2,5	5	0,3	18	+++
		8 M ₁	1,3	6		35	+++
		15 M ₁	2,0	7			
9	1	2 T ₁	1,7	6	0,4	15	+++
		3 J ₁	2,3	13	0,4	50	+++
12	1	4 T ₁	1,5	5	-	27	++
		6 M ₁		16	0,8		++
14	1	1 T ₁	1,6	8	0,6	41	++
		18 M ₁	0,3	22	0,9	55	+
21	1	1 T ₁	1,8	13	0,6	57	+++
		5 M ₁	0,7	18	0,9	84	+++
22	1	2 T ₁	2,1	9	0,7	53	+++
		5 J ₁	1,7	22	1,0	102	+++
23	1	2 T ₁	1,5	9	0,7	38	+++
		14 M ₁	0,7	12	1,0	80	+

Der Rekatheteruntersuchung vorausgegangene OP	LAD prox	LAD dist	LCX	RMO	RPD	RCA	RMA R.coni	Sinus ven.
1. Brock-OP, Ligatur v. FisteIn zuLAD u. R.coni	↓	↓	↓	↓	↓	↓	↓	↓
2. Blalock-Taussig-Shunt	↓	↓	↓	↓	↓	↓	↓	↑
1. Waterston-Anastomose	↓	↓	↓	↓	↓	↓	↓	↓
2. Blalock-Hanlon-Atrioseptektomie	↓	↓	↓	↓	↓	↓	↓	↓
Brock-OP, Waterstonanastomose, FisteIligatur LAD	↓	↓	↓	↓	↓	↓	↓	↓
1. Goretex-Shunt, 2. Patcherweiterung des RV-Ausflußtraktes	↓	↓	↓	↓	↓	↓	↓	↓
transpulmonale Valvotomie	↓	↓	↓	↓	↓	↓	↓	↓
Goretex-Shunt, Brock-OP	↓	↓	↓	↓	↓	↓	↓	↓
Brock-OP	↓	↓	↓	↓	↓	↓	↓	↓
Goretex-Shunt, Brock-OP	↓	↓	↓	↓	↓	↓	↓	↓

Legende:

↓ antegrade Anfärbung im Aortogramm bzw. LV-Angio

↑ retrograde Anfärbung im RV-Angio

● Fistelmündung

* kein Lävokardiogramm und: Aortogramm

** kein Aortogramm

hen beeinflusst, da lediglich eine Shuntoperation durchgeführt worden war (Patient Nr.5) . Die Kontrollcineangiokardiographie zeigte, daß im Alter von 15 Monaten zwei "Fisteln" zum RPD und zur proximalen RCA unverändert waren. Eine "Fistel" zur proximalen LAD stellte sich hingegen nicht mehr dar, und die betroffene Koronararterie wurde in ihrer gesamten Länge antegrad von der Aorta angefärbt, wobei allerdings der distale Teil der Arterie deutlich englumiger erschien.

Bei den übrigen vier Patienten gingen den Rekatheteruntersuchungen Operationen voraus, die Einfluß auf die Koronarperfusion über die "Fisteln" haben konnten. In zwei Fällen mit erfolgreicher Druckentlastung des rechten Ventrikels stellten sich keine "Fisteln" mehr dar. Während sich nur in einem der beiden Fälle alle epikardialen Koronararterien normal in ihrer gesamten Länge antegrad anfärbten, ließen sich bei den anderen Patienten im Aortogramm nur zwei der drei durch "Fisteln" betroffenen Gefäße antegrad darstellen. Bei zwei Patienten war außer einer Brock'schen transventrikulären Valvotomie, die jedoch nicht zu einer Druckentlastung des rechten Ventrikels unter Systemniveau geführt hatte, versucht worden, "Fisteln" an ihrer Mündungsstelle in den mittleren Abschnitt der LAD bzw. zu einem Vorderwandast der RCA zu ligieren. Die Ligatur hatte bei beiden Patienten zum kompletten Verschluß der betreffenden Koronararterie geführt. Zusätzliche "Fisteln" bestanden nach 3 bzw 4,5 Jah-

ren unverändert weiter.

4.5. Einfluß ventrikulokoronarer "Fisteln" auf die linksventrikuläre Funktion

Die linksventrikuläre Auswurffraktion war in beiden Gruppen A und B von Neugeborenen mit und ohne Fisteln gleichermaßen gegenüber der Altersnorm vermindert. Ein signifikanter Unterschied zwischen den beiden Gruppen bestand nicht. Eine Beurteilung des Verlaufs war nicht in allen Fällen möglich, da nur bei einem von fünf Patienten der Gruppe A und bei drei Patienten der Gruppe B volumetrische Bestimmungen der linksventrikulären Auswurffraktion bei der ersten diagnostischen Herzkatheteruntersuchung und der Kontrolluntersuchung durchgeführt werden konnten.

Darstellung 15: Linksventrikuläre Auswurffraktion (LVEF) im Neugeborenenalter bei Patienten ohne vorausgehende Operation (Gesamtpatientenzahl N = 23)

LVEF (%)	Gruppe A (n=11)	Gruppe B (n=12)
Mittelwert	$\bar{x} = 0,55 (0,41 - 0,72)$	$\bar{x} = 0,58 (0,49 - 0,47)$
Standartabweichung	$= 0,10$	$= 0,09$

Es fiel jedoch auf, daß sich die linksventrikuläre Auswurffraktion bei den drei Patienten der Gruppe B normalisierte. Bei zwei dieser Patienten war operativ eine Verbindung zwischen dem rechten Ventrikel und der Pulmonalarterie hergestellt worden. Bei den Patienten der Gruppe A hingegen betrug die mittlere

LVEF bei den Rekatheteruntersuchungen 0,53 (n=4), wobei nur in einem Fall operativ eine Verbindung zwischen dem rechten Ventrikel und der Pulmonalarterie hergestellt worden war.

Hypo- und Dyskinesien im Bereich des Septums und der Wand des linken Ventrikels fanden sich bei 11/18 Patienten der Gruppe A bei der ersten Herzkatheteruntersuchung, nicht jedoch bei Patienten der Gruppe B (s. Darstellung 16). Bei der kontrollierenden Herzkatheteruntersuchung fanden sich solche abnormen Wandbewegungen bei drei von fünf Patienten der Gruppe A, nicht jedoch bei Patienten der Gruppe B.

Darstellung 16: Hypo- und Dyskinesien im Bereich des Septums und des linken Ventrikels

1. Angiographische Darstellung des linken Ventrikels bei der ersten Herzkatheteruntersuchung		
Lokalisation	Gruppe A (n=18)	Gruppe B (n=19)
anterolateral	n=7	-
apikal	n=7	-
gesamt	n=11	-
2. Angiographische Darstellung des linken Ventrikels bei der Kontrollherzkatheteruntersuchung		
Lokalisation	Gruppe A (n=5)	Gruppe B (n=3)
anterolateral	n=3	-
apikal	n=3	-
gesamt	n=3	-

4.6. Einfluß ventrikulokoronarer Fisteln auf die Mortalität

Patienten der Gruppe A (mit "Fisteln") weisen mit 66% (12/18) eine deutlich höhere Mortalität auf, als die Patienten ohne "Fisteln" mit 37% (7/19) ($\chi^2=3,3$; $P=0,1$). Innerhalb der Gruppe A waren zwei Befunde mit einer signifikant höheren Mortalität assoziiert:

1. Anstieg der Sauerstoffsättigung im rechten Ventrikel um mehr als 5% in Bezug auf die gemischt venöse Sauerstoffsättigung ($P=0,01$).

Darstellung 17:

oxymetrischer Nachweis eines "steal"-Phänomens aus den Koronararterien $SO_2(RV) > SO_2(\bar{V}) + 5\%$		Mortalität	$\chi^2 = 8,24$ $P = 0,01$
+		100% (8/8)	
-		33% (3/9)	

2. Fehlende antegrade Kontrastmitteldarstellung der an der Myokardperfusion des linken Ventrikels beteiligten Koronararterienäste LAD und RPD. Bereits die fehlende Anfärbung eines der beiden Äste korrelierte mit einer signifikant höheren Mortalität ($P=0,025$).

Darstellung 18:

antegrade Anfärbung		Mortalität	$\chi^2 = 5,6$ $P = 0,025$
LAD	RPD		
+	+	2/6	
+	-	6/7	
-	+		
-	-	3/3	

4.7. Chirurgisches Vorgehen in Bezug auf ventrikulokoronare "Fisteln"

17/18 Patienten der Gruppe A wurden operiert, ein Patient verstarb bereits bei der ersten Herzkatheteruntersuchung. Bei vier dieser 17 Patienten wurde eine zweite, bei einem eine dritte Operation durchgeführt. Die Gesamtmortalität war 11/17 (65%). In Gruppe B wurden 18/19 Patienten operiert, ein Patient verstarb unmittelbar nach der ersten Herzkatheteruntersuchung. Bei drei Patienten wurde eine zweite und bei einem eine dritte Operation durchgeführt. Die Gesamtmortalität betrug 6/18 (33%). Folgende Operationen, die einen Einfluß auf die Koronarperfusion bei Patienten mit "Fisteln" haben können, wurden durchgeführt:

- druckentlastende Operationen des rechten Ventrikels (transpulmonale oder transventrikuläre Brock'sche Valvotomie, Patchplastik des rechtsventrikulären Ausflußtraktes, Resektion eines Trikuspidalsegels) bei acht Patienten. Eine wirkungsvolle Druckentlastung des rechten Ventrikels wurde bei sechs dieser acht Patienten aufgrund der intraoperativen Druckmessungen oder einer Re-katheteruntersuchung nachgewiesen, bzw. war nach Art des Eingriffs (Resektion der Trikuspidalklappe) als sicher anzunehmen. Drei von sechs Patienten überlebten die Druckentlastung des rechten Ventrikels. "Fisteln" zur LAD bzw. zur LAD und zum R.coni wur-

den ligiert. Dabei kam es zum Verschuß der betroffenen Koronararterie. Die bei einem Patienten gleichzeitig durchgeführte Brock'sche trans-ventrikuläre Valvotomie hatte nicht zu einer Druckentlastung des rechten Ventrikels geführt (Patient Nr. 9). In dem anderen Fall wurde der rechte Ventrikel in einer Zweitoperation erfolgreich druckentlastet.

Bei den übrigen 9/17 Patienten wurde keine die Koronar- bzw. "Fistel"-Perfusion beeinflussende Operation durchgeführt. Sieben dieser Patienten verstarben. Die Operationen sind im einzelnen in Darstellung 19 tabelliert.

Erste Operation (N = 33)	Gruppe A (10/17)	Gruppe B (5/16*)
I. Shuntoperationen	n=11 (6/11)	---
Waterston-Shunt		
zentraler Goretex-shunt	n= 6 (3/6)	---
End-zu-Seit-Anastomose des Pulmonalisstammes und der Aorta	n= 4 (2/4)	---
	n= 1 (1/1)	---
II. Shunt + druckentlastende Operation	n=3 (2/3)	n=3 (1/3)
Brock-OP + zentraler Goretex-Shunt	---	n= 2 (0/2)
" + " "	n= 1 (1/1)**	---
+ Resektion d. anterioren Trikuspidalsegels		
+ Ligatur d. R.Coni		
" + Blalock-Shunt	n= 1 (1/1)***	---
" + Waterston-Shunt + "Fistel"ligatur (prox. LAD)	n= 1 (0/1)***	---
" + Formalinfiltration des Ductus arteriosus	---	n= 1(1/1)
III. Druckentlastende Operationen	n=3 (2/3)	n=13 (4/13)
Brock-OP	n= 1 (1/1)**	n=10 (3/10)
" + Ligatur von 2 "Fisteln" (prox. LAD, R.Coni)	n= 1 (0/1)***	---
transpulmonale Valvotomie	---	n= 1 (0/1)
" " + PDA-Ligatur	---	n= 1 (0/1)
" " + RVOT-Patcherweiterung	n= 1 (1/1)**	---

Legende:

In Klammern angegeben ist die Mortalität während der OP bzw. während des postoperativen Krankenhausaufenthaltes. Nach Entlassung verstarb ein Patient aus Gruppe A mit Waterstonanastomose und ein Patient aus Gruppe B nach Brock'scher transpulmonalen Valvotomie.

* 2 Patienten bei denen ausschließlich bereits eine Shuntoperation durchgeführt worden war, sind in der Zahl nicht enthalten..

** wirksame Druckentlastung

*** keine wirksame Druckentlastung

Zweite Operation	Gruppe A (0/4)	Gruppe B (0/3)
Shunt-Operationen		
Bla-lock-Taussig-Shunt	n=1; 20 Monate nach Brock-OP + Fistelligatur	n=1; 5 Jahre nach kontra-lateralem Bla-lock-Taussig-Shunt
Druckentlastende Operationen		
Brock-Operation	---	n=1; 4 Jahre nach Shunt
transpulmonale Valvotomie	n=1; 7 Tage nach Shunt **	---
" + RVOT-Patcherweiterung	n=1; 6 Monate nach Shunt**	n=1; 23 Tage nach Brock-Op
Andere Operationen		
Bla-lock-Hanlon-Atrioseptektomie	n=1; 12 Monate nach Shunt	---

Dritte Operation	Gruppe A (0/1)	Gruppe B (0/1)
RVOT-Patcherweiterung	n=1, 3 Jahre nach Shunt, 4,5 Jahre nach Brock	n=1; 8 bzw. 14 Jahre nach Shuntoperationen

5. Diskussion

5.1. Pathophysiologie und pathologische Anatomie der Koronarperfusion bei PAiVS

Bei der Diskussion, inwieweit eine Koronarinsuffizienz durch ventrikulokoronare "Fisteln" verursacht werden kann, müssen die Lokalisation der "Fisteln", pathologisch-histologische Veränderungen der Koronararterien, die Perfusion, bestimmt durch Druck und Strömungswiderstand, die Sauerstoffsättigung des Koronararterienblutes, sowie der myokardiale Sauerstoffverbrauch berücksichtigt werden. Einen Extremfall stellen jene seltenen Fälle dar, in denen beide Koronararterien keine Kontinuität mit der Aorta haben und ausschließlich über "Fisteln" vom RV perfundiert werden. Eine Minderperfusion des Myokards einschließlich des Erregungsleitungssystems führt bei diesen Patienten frühzeitig zum Tod. Zwei Fälle wurden bisher von Lenox und Briner (66) bzw. Hamazaki (53) publiziert, und ein weiterer von uns nach Abschluß dieser Arbeit beobachtet. Die Ausdehnung des durch Ischämie bedrohten Myokardbezirks ist auch bei Patienten beträchtlich, bei denen die Kontinuität zwischen der Aorta und einer Koronararterie fehlt, und diese ausschließlich vom RV über "Fisteln" perfundiert wird. Von Freedom (36) wurden unter 82 Autopsien von PAiVS vier Fälle beobachtet: in drei Fällen mit fehlender Kontinuität zur rechten (RCA) und in einem Fall zur linken Koronararterie (LCA). Eine solche Anomalie ist umso schwerwiegender, je größer der Anteil der betrof-

fenen Koronararterie an der Versorgung des LV ist, und je mehr auch die Perfusion der anderen Koronararterie durch "Fisteln" beeinträchtigt ist. Die Pathophysiologie der Koronardurchblutung bei ausschließlich retrograder Perfusion vom RV ist gekennzeichnet durch Hypoxämie sowie durch einen maximalen Fluß während der Systole und minimalen Fluß während der Diastole; das Zusammenkommen beider Faktoren kann zu einer Koronarinsuffizienz führen. Hinzu kommen obstruktive Veränderungen der epikardialen und intramuralen Koronararterien, auf die später noch eingegangen wird. Eine verringerte Sauerstoffsättigung alleine kann lange Zeit toleriert werden, wie die Spontanverläufe beispielsweise bei Patienten mit Transposition der großen Arterien (TGA) zeigen. Bei normalen Koronararterien kann eine Hypoxämie durch Vasodilatation kompensiert werden (42,55). Ein arterieller pO_2 von 35mm Hg erfordert lediglich 40% der Koronarreserve des gesunden menschlichen Herzens (98). Darüberhinaus jedoch wird bei allen Patienten mit PAiVS, bei denen eine Diskontinuität zwischen Aorta und epikardialen Koronararterien besteht, das abhängige Myokard ausschließlich über "Fisteln" perfundiert. Diese Perfusion erfolgt während der Systole, während der die Durchblutung insbesondere des subendokardialen Myokards wegen der hohen Wandspannung stark eingeschränkt ist. Von Patel (86) und Freedom (35) wurde postuliert, daß bei Patienten mit PAiVS die RV-Systole über die Dauer der LV-Systole hinaus verlängert ist. Hieraus folge

eine verlängerte Perfusionsdauer des abhängigen myokardialen Kapillarnetzes über "Fisteln". Diese Annahme wurde in den zitierten Publikationen jedoch nicht durch eine Analyse der Druckverläufe belegt. Nach unserer Untersuchung dauert die RV-Systole nicht oder nur unwesentlich während der LV-Diastole an. Durch diese systolische Koronarperfusion kann ein nennenswerter Fluß nur im Bereich der freien Wand des LV erreicht werden, nicht jedoch, wegen der Nachbarschaft zum hypertensiven RV, im Septum. Diese ungünstige Situation wird durch obstruktive Wandveränderungen der Koronararterien weiter verschlechtert.

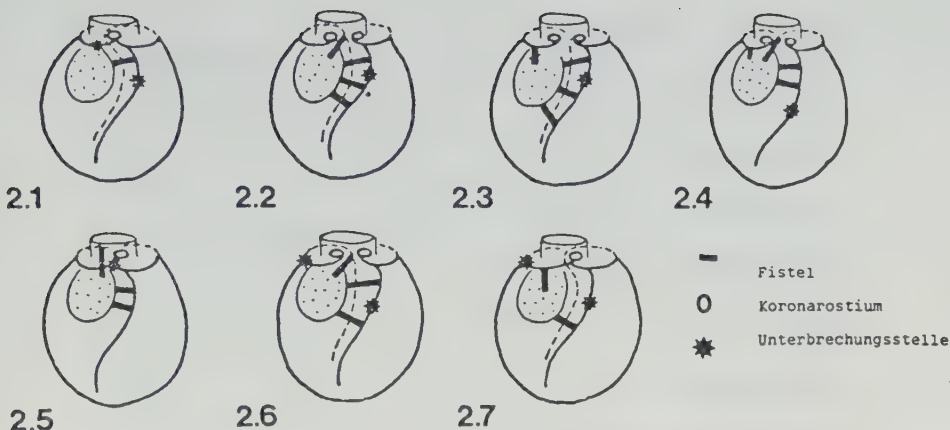
Eine fibrotische Veränderung der Koronararterienwand, insbesondere der LAD, wurde bei PAiVS mehrfach beschrieben (29-31, 35, 57, 80, 83, 84, 104). Die Befunde reichen von Einrissen der Lamina elastica interna und Proliferation der Intima über das zusätzliche Auftreten von Kollagenfasern in der Media bis zur Fibrosierung der gesamten Wand des Gefäßes mit hochgradiger Stenose oder Obliteration des Lumens (s. Tafel II). Narbige Einziehungen ("dimple" 35, 56) im Verlauf der Koronararterien sind ein makroskopischer Befund, der in der Regel mit einer Fibrosierung der gesamten Arterienwand einhergeht. An der Mündung von Fisteln in die Koronararterien kann es ferner zu aneurysmatischen Erweiterungen der Koronararterien kommen. Diese wurden von Edwards (27) und Elliott (28) als poststenotische Dilatation gedeutet. Als Ursache der unterschiedlichen Gefäßläsionen wurden von Esterly und Oppenheimer (85) eine fetale Arteriitis, von Essed und Krediet (29) die Hypoxie sowie ebenfalls von Esterly und Oppenheimer (30) die hypertensive Perfusion vom RV aus retrograd während der Systole diskutiert. Für diese Annahme spricht unter anderem die Beobachtung, daß Intimafibrosen der Koronararterien auch bei supravulvulärer Aortenstenose oder renaler Hypertonie vorkommen (30) sowie, daß in der Nähe solcher Wandfibrosen auch eine muskuläre Hypertrophie der Media histometrisch nachweisbar ist (eigene Befunde).

Weitaus komplexer sind die pathophysiologischen Verhältnisse bei jenen Patienten, bei denen die Koronararterien sowohl in Kontinuität mit der AAO, als auch über "Fisteln" mit dem RV stehen. Formal lassen sich vier Perfusionstypen durch Fisteln unterscheiden:

- a) "zirkulärer Shunt"(35) vom RV während der Systole über "Fisteln" in die Koronararterien und über das Kapillarbett in den Koronarvenensinus
- b) systolischer Rechts-Links-Shunt vom RV über "Fisteln" und die betroffenen Koronararterien in die Aorta.
- c) Links-Rechts-Shunt von der AAO während der Diastole über die Koronararterien und "Fisteln" in den RV ("Steal")
- d) Pendelshunt (104,105) vom RV retrograd über Fisteln in die Koronararterien und in die Aorta während der Systole und anschließender diastolischer Rückstrom von der Aorta in den RV auf dem gleichen Weg.

Da die Shuntvolumina sehr gering sind, sind solche abnormen Shuntverbindungen in Bezug auf eine Volumenbelastung irrelevant. Wegen der Auswirkung auf die Koronarperfusion kann jedoch sowohl einem Rechts-Links- bzw. zirkulären Shunt wie auch einem Links-Rechts-Shunt ("Steal") Bedeutung zukommen. Die Folge des ersteren ist eine hypoxämische und hypertensive Koronardurchblutung, die des letzteren ein Abfall des diastolischen Perfusionsdrucks in den Koronararterien. Eine physiologische Perfusion der Koronararterien erfolgt nur dort wo die Kontinuität zwischen AAO und myokardialen Kapillarbett weder durch obstruktive Ver-

Änderungen der Koronararterien noch durch einen , den Perfusionsdruck mindernden Abfluß von Blut in den RV ("Steal") gestört ist. Ein solches "Steal"-Phänomen wird sich vor allem dort auswirken, wo zusätzliche obstruierende Wandveränderungen den Perfusionsdruck und somit den Fluß in die Koronararterien weiter vermindern. Koronarstenosen, wie sie bei Patienten mit PAiVS bereits mehrfach beschrieben wurden, fanden wir nur bei Patienten mit "Fisteln", hingegen nicht bei Patienten mit PAiVS ohne "Fisteln". Obstruktive Wandveränderungen der epikardialen Koronararterien waren in der Nähe von "Fistel"-Mündungen am ausgeprägtesten. Mit wachsendem Abstand zur "Fistel"-Mündung fand sich zuerst nur eine Intimafibrose mit muskulärer Mediaverdickung, schließlich nur noch eine histometrisch nachweisbare Intimaverdickung bei intakter Intima. Eine von Gittenberger-De Groot et al. (40) durchgeführte histologische Untersuchung der epikardialen und intramuralen Koronararterien und des septalen Myokards von 15 Patienten mit PAiVS (sämtliche in der vorliegenden Arbeit untersuchten Präparate sind in dieser Untersuchung enthalten) ergab eine Unterbrechung von Koronararterien bei 7/11 Patienten mit "Fisteln". Die Lokalisation der Unterbrechungen ist in Darstellung 20 schematisiert. Bei allen Patienten mit "Fisteln" fanden sich ferner mehr oder minder ausgeprägte histopathologische Veränderungen der intramuralen Koronararterien. Dafür, daß diese histologisch bzw. histo-



Darstellung 20: Variationen der Unterbrechungsstellen der epikardialen Koronararterien n. Gittenberger-DeGroot

metrisch nachweisbaren Befunde tatsächlich zu einer signifikanten Verminderung des diastolischen Flusses von der AAO führen, sprechen unsere angiographischen Befunde: Im Lävokardiogramm oder Aortogramm wurden die entsprechenden Äste, an denen wir derartige Veränderungen beobachten konnten, in der Regel nicht angefärbt.

Ein "Steal"-Phänomen von den Koronararterien zum rechten Ventrikel wurde von uns bei ca. der Hälfte der Patienten auf Grund des signifikanten Anstiegs der Sauerstoffsättigung im RV diagnostiziert. Ein Anstieg der Sauerstoffsättigung von gemischt venösem zum rechtsventrikulärem Niveau ließe sich auch durch einen Links-Rechts-Shunt auf Vorhofebene erklären. Dagegen spricht, daß ein solcher Anstieg bei den Patienten der Gruppe B (ohne "Fisteln") nicht nachweisbar war, und daß ein atrialer Links-Rechts-Shunt bei der spezifischen Hämodynamik bei

PAiVS wenig wahrscheinlich ist. In der uns zugänglichen Literatur waren entsprechende oxymetrische Daten nur von fünf Patienten angegeben (23,59,80,104,105). In vier Fällen bestand ein signifikanter Anstieg der Sauerstoffsättigung im RV gegenüber der gemischt venösen Sauerstoffsättigung. Ein solches "Steal"-Phänomen sollte theoretisch um so ausgeprägter sein, je weitlumiger die Kommunikation bzw. die "Fistel" ist und müsste umgekehrt bei hochgradiger Stenose aller "Fistel"-Mündungen nicht nachweisbar sein. Bei genügend weitlumiger "Fistel" gelingt der angiographische Nachweis eines solchen "Steal"-Phänomens durch Anfärbung des RV im LV-Angio oder Aortogramm über "Fisteln".

"Fistel"-Mündungen finden sich nach unseren Untersuchungen regelmäßig im Bereich der LAD, in verschiedenem Abstand von der Aufzweigung der LCA in LAD und LCX sowie in etwas geringerer Häufigkeit im Bereich der proximalen bzw. mittleren RCA bzw ihrer proximalen Seitenäste und am RPD im Bereich der Crux cordis, in Einzelfällen auch am Koronarvenensinus. Die LCX war bei keinem unserer Patienten betroffen, was bei ihrer fehlenden räumlichen Beziehung zum RV auch nicht zu erwarten ist. Aus der Literatur konnte bei 36 Patienten nach den angiographischen Befunden in 16 Fällen, nach autoptischen Befunden 13 Fällen und sowohl autoptischen wie angiographischen Befunden in sieben Fällen die Lokalisation von "Fistel"-Mündungen bestimmt werden (22,23,25,28,33,35, 53,57,58,59,66,80,84,86,93, 105,106,112,115). Die "Fi-

steln" mündeten in 30 Fällen in die LAD, in sieben Fällen in die proximale RCA und in je zwei Fällen in den RPD und in die LCA, sowie in einem Fall in den Koronarvenensinus. Von den an der Versorgung des LV-Myokards beteiligten Ästen ist also die LAD am Häufigsten betroffen, am zweithäufigsten die proximale und mittlere RCA mit ihren Seitenästen und in gleicher Häufigkeit, im Gegensatz zu den Literaturangaben der RPD. Das gleichzeitige Vorkommen von "Fisteln" sowohl zur LAD als auch zum RPD bzw der RCA an der Crux cordis, das von uns bei 12/18 (66%) der Patienten der Gruppe A beobachtet wurde, erscheint uns besonders bedeutsam, da bei einer Unterbrechung sowohl der LAD wie auch des RPD oder sogar der proximalen RCA keine Kollateralversorgung des septalen Myokards mit höheroxygeniertem Blut von der AAO mehr möglich ist. Wandveränderungen der LCX wurden in der Literatur in einem Fall berichtet (84), in dem eine "Fistel" in den linken Hauptstamm mündete. Bei einer durch die Einmündung von "Fisteln" verminderten Perfusion der LAD und der RPD kommt der LCX entscheidende Bedeutung für die Versorgung des LV-Myokards zu, da sie den einzigen möglichen Ausgangspunkt für die Ausbildung von Kollateralen zu Koronararterien distal von Unterbrechungen darstellt. Bharati (9) fand bei 30/62 Autopsiepräparaten von PAiVS mit hochgradig hypoplastischem Ventrikel eine auffallend großlumige LCX mit Seitenästen zur Hinterwand. Besonders gefährdet durch eine Koronarinsuffizienz ist danach das septale und septumnahe, von der

LAD perfundierte Myokard, dessen physiologische Durchblutung von der AAo bei circa der Hälfte der Patienten mit PAiVS durch "Fisteln" gestört ist,

5.2. Prognostische Bedeutung ventrikulokoronarer "Fisteln"

Entscheidend für die Prognose der PAiVS ist in erster Linie eine ausreichende Lungendurchblutung über einen Links-Rechts-Shunt zur Pulmonalarterie sowie eine für die Perfusion von Lungen- und Systemkreislauf ausreichende Funktion des LV. Die langfristige Prognose hängt davon ab, ob es gelingt, Lungen- und Systemkreislauf in physiologischer Weise zu trennen.

Grundsätzlich kommen zwei Operationsmethoden in Frage: erstens die Korrekturoperation mit Herstellung der Verbindung zwischen RV und Pulmonalarterie, die eine ausreichende Größe und Funktion sowohl des RV als auch der Trikuspidalklappe voraussetzt. Zweitens eine hämodynamische Korrektur nach Fontan (33) bei Patienten mit hochgradiger Hypoplasie des RV und der Trikuspidalklappe. Dies hat zur Voraussetzung, daß der Druck und Widerstand im Pulmonalgefäßsystem normal sind und die Funktion des LV nicht eingeschränkt ist. Ein erhöhter Druck im linken Vorhof infolge eines erhöhten enddiastolischen Druckes im LV würde das für die Lungenperfusion nach Fontanoperation erforderliche Druckgefälle zwischen rechtem und linkem Vorhof aufheben und stellt deshalb eine Kontraindikation dar. Die vorliegenden Ergebnisse zeigen zwei A-

spekte, die eine ungünstige Prognose für Patienten mit PAiVS und "Fisteln" annehmen lassen: Erstens ist die Koronararterienperfusion pathologisch verändert und dadurch die Funktion des LV, die für die Langzeitprognose entscheidend ist, gefährdet, und zweitens ist die Hypoplasie des rechtsventrikulären Cavums höhergradig im Vergleich zu anderen Patienten mit PAiVS ohne "Fisteln".

Die Funktion des LV wird durch Herzfrequenz und Schlagvolumen bestimmt. Eine gegenüber der Norm verminderte linksventrikuläre Auswurffraktion (LVEF) als Ausdruck einer beeinträchtigten linksventrikulären Funktion fanden wir bei unseren volumetrischen Untersuchungen in der Gruppe A (mit "Fisteln") und B (ohne "Fisteln") gleichermaßen. Eine Störung der Koronararterienperfusion in unterschiedlichem Maße, bedingt durch obstruktive Veränderungen, scheint daher nicht die einzige Erklärung zu sein. Ursächlich kommen in Frage:

- die Volumenbelastung des LV. Ein Zusammenhang zwischen Volumenbelastung und verminderter LVEF wurde von Strauer et al. (106) nachgewiesen.
- die verminderte Compliance und Kontraktilität der septalen Wand des LV, da das Septum hochgradig hypertrophiert ist und in seiner Bewegung durch die Nachbarschaft zum RV, dessen Kontraktion fast isovolumetrisch ist, beeinträchtigt wird. Von Interesse in diesem Zusammenhang ist, daß Bulkley (16) und Maron

(72) bei Patienten mit PAiVS einen ungeordneten Myokardfaserverlauf ("disarray") im Septum, wie er auch bei obstruktiver hypertropher Kardiomyopathie zu beobachten ist, fanden. Ähnliche Befunde wurden auch von uns erhoben.

- Myokardschäden auch bei Patienten ohne "Fisteln"
A.Gittenberger-DeGroot et al.(40) fanden bei der histologischen Untersuchung des septalen Myokards von 15 Patienten mit PAiVS (die in unserer Arbeit untersuchten Herzpräparate sind in dieser Zahl enthalten) stärker ausgeprägte histopathologische Befunde bei den Patienten ohne "Fisteln" als bei den Patienten mit "Fisteln"(s.Darstellung 21). Sie zogen hieraus den Schluß, daß die Koronarperfusion intrauterin durch "Fisteln" unter Umständen günstig beeinflußt wird, und daß die nur bei Patienten mit "Fisteln" zu beobachtenden pathologischen Veränderungen der epikardialen und intramuralen Koronarterien erst postpartal Bedeutung erlangen. Entsprechend fanden sich in den Herzpräparaten von Patienten mit Fisteln fast ausschließlich frische Nekrosen, während bei Patienten ohne Fisteln neben frischen auch ausgeprägte alte Myokardschäden zu beobachten waren.

Die Patienten der Gruppe B bieten in der Regel die anatomischen Voraussetzungen für eine Korrekturoperation mit der Herstellung der Verbindung von RV und Pulmonalarterie. Damit entfallen die Volumenbelastung

	n	1	2	3	4	5	6	7
Gruppe A ₁	1 (6)	24T.	+	++	±	++	+	
	2 (17)	4T.	+	±	±	++	+	
	3	25T.	+	+	-	++	++	
	4 (4)	9T.	++	+	+	-/?	++	
Gruppe A ₂	1 (1)	9T.	-	+	+	++	+	
	2 (10)	12T.	±	-	-	++	+	
	3	3T.	-	-	±	++	+	
	4	123T.	-	?	-	?	?	
	5 (16)	2T.	-	++	-	++	+	
	6	2J.	±	+	+	++	++	
	7	5J.	+	++	+	++	++	
Gruppe B	1 (20)	40T.	++	++	++	-	+	
	2 (24)	54T.	+++	+++	++	-	-	
	3 (36)	9M.	++	++	++	-	+	
	4 (33)	3T	+	+	+	-	+	

Darstellung 21: Histopathologische Veränderungen bei Patienten mit PAiVS nach A.Gittenberger-DeGroot et al. (40)

Legende: Gruppe A₁: Patienten mit "Fisteln", LAD nicht unterbrochen

Gruppe A₂: " " " , LAD unterbrochen

Gruppe B : " ohne "

1 : Patientennummer in unserer Untersuchung

2 : Alter

3 : histopathologische Veränderungen des septalen Myokards, alt

4 : " " " " " , neu

5 : Endokardfibroelastose des rechten Ventrikels

6 : histopathologische Veränderungen d. epikardialen Koronararterien

7 : " " d. intramuralen "

des LV und die Störung der septalen Kontraktion. Die Koronarperfusion ist unbehindert. Trotz der in dieser Gruppe stärker ausgeprägten Endokardfibroelastose (Gittenberger-DeGroot et al., Essed und Krediet(29)) des RV ist die Chance einer Normalisierung der Funktion beider Ventrikel gut. Bei den Patienten der Gruppe A hingegen persistieren die genannten, für die Funktion des LV ungünstigen Faktoren, da eine Korrekturoperation nur in seltenen Fällen möglich ist (s.5.3.). Die unphysiologische Koronardurchblutung wird zu einem im Verlauf zunehmenden Problem. Bereits in den ersten Lebenstagen kann es zu Myokardnekrosen kommen (s. Darstellung 21). Nekrosen des linksventrikulären Myokards wurden auch bei der Hälfte von 20 Herzpräparaten von Patienten mit PAiVS und "Fisteln" in der Literatur beschrieben (22,23,33,53,57,58,66,74,80,105,116). Entsprechend fanden wir bei der angiographischen Darstellung des LV im Neugeborenenalter Hypo- und Dyskinesien nicht nur des septalen sondern auch des anterolateralen Myokards des LV bei insgesamt 11/18 Patienten der Gruppe A mit "Fisteln", nicht jedoch bei Patienten der Gruppe B. Bei Kontrollherzkatheteruntersuchungen fand sich eine Zunahme der Kontraktionsstörungen in Gruppe A. Zur ischämischen Schädigung des Myokards kommt das erhöhte Risiko von Schäden des Erregungsleitungssystems bei Patienten mit "Fisteln", da dessen Versorgung von der Perfusion des RPD und der LAD abhängt. Spontane AV-Blockierungen zweiten und dritten Grades

wurden bei Patienten mit PAiVS mehrfach beschrieben(27, 28,60,104) und auch bei einigen unserer Patienten beobachtet. Da auch andere Ursachen, die zur Hypoxie und damit zur Myokardischämie beitragen, wie z.B. spontaner Ductusverschluß oder Apnoen weder bei unseren noch bei den in der Literatur beschriebenen Patienten sicher ausgeschlossen werden können, muß eine Auswirkung ventrikulokoronarer "Fisteln" auf das Erregungsleitungssystem spekulativ bleiben.

Zwischen abnormer Koronarperfusion durch "Fisteln" und Mortalität besteht bei PAiVS ein statistisch signifikanter Zusammenhang. Die höhere Frühmortalität in Gruppe A (12/18) war bei Abschluß der vorliegenden Untersuchung im Oktober 1982 nur auf dem 10%-Niveau signifikant. Seither sind zwei weitere Patienten verstorben. Hochsignifikant war jedoch die höhere Mortalität jener Patienten, die entweder einen Sauerstoffsättigungsanstieg im RV als Ausdruck eines "Steal"-Phänomens während der Diastole aus den Koronararterien in den RV über die "Fisteln" aufwiesen oder eine fehlende antegrade Kontrastierung von LAD und RPD sowie in einzelnen Fällen der LCX im Aorto- oder Lävokardiogramm. In der Literatur fanden wir keine Angaben über die Mortalität von Patienten mit "Fisteln". Ausreichende oxymetrische Daten fanden wir bei fünf Patienten (23,59,80,104,105). Bei vier Patienten ließ sich nach unseren Kriterien ein "Steal"-Phänomen während der Diastole aus den Koronararterien bzw. der AAO über "Fisteln" in den RV nach-

weisen. Diese vier Säuglinge verstarben innerhalb der ersten sechs Lebenswochen. Angaben über die Kontrastierung der epikardialen Koronararterien im Aortogramm oder Lävokardiogramm fanden wir in keiner Publikation über PAiVS.

Für die Beurteilung der Prognose von Patienten mit PAiVS und "Fisteln" ist es somit erstens wichtig zu wissen, ob "Fisteln" regelmäßig zu einer irreversiblen Schädigung der betroffenen Koronararterien führen, zweitens, welche Entwicklung diese "Fisteln" spontan bzw. nach chirurgischer Intervention nehmen und drittens, welche chirurgischen Maßnahmen mit Einfluß auf die Perfusion von "Fisteln" durchführbar sind. Obstruktive Veränderungen der epikardialen Koronararterien sind bei Neugeborenen mit PAiVS und "Fisteln" nicht obligat: Bei 2/6 Patienten mit "Fisteln", die alle innerhalb der ersten sechs Lebenswochen verstarben, konnten wir keine fibrotischen Veränderungen der epikardialen Koronararterien nachweisen. Die spontane Entwicklung der "Fisteln" konnten wir nur bei zwei Patienten über $1\frac{1}{4}$ bzw. 3 Jahre verfolgen. Bei einem Patienten schien sich eine "Fistel" nach 15 Monaten spontan verschlossen zu haben, ohne daß es zu einem Füllungsdefekt der betroffenen LAD im Aortogramm gekommen war, während die anderen "Fisteln" unverändert persistierten. Bei dem anderen Patienten persistierten nach drei Jahren alle "Fisteln", die operativ nicht ligiert worden waren, unverändert. Außerdem füllte sich ein Ast (RMA), der im Neugeborenenalter sowohl antegrad als auch retrograd angefärbt

wurde, im Aortogramm nicht mehr. Ein Spontanverschluß ist danach möglich und kann, muß aber nicht in jedem Fall zu einer gleichzeitigen Obstruktion der betroffenen Koronararterie führen. Es kann jedoch nicht in allen Fällen retrospektiv sicher ausgeschlossen werden, daß die genannten Verläufe durch unterschiedliche Kontrastmittelmengen und oder Injektionsdruck vorgetäuscht wurden. In der Literatur fanden wir Angaben über den Spontanverlauf der "Fisteln" in zwei Fällen (35). In einem Fall war es nach fünf Monaten zum Verschluß gekommen, im anderen Fall bestanden die "Fisteln" nach 22 Monaten unverändert weiter. Angaben über die Art der Kontrastierung der epikardialen Koronararterien im Aortogramm fehlten. Eine Vorhersage des Spontanverlaufes ist also nach unseren Kenntnissen nicht möglich. Aussagen über den Verlauf nach chirurgischen Eingriffen lassen sich eher machen: Versuche, die "Fisteln" zu ligieren, führten zum Verschluß des betroffenen Astes. Eine Druckentlastung des RV unter Systemniveau durch Herstellung der Kontinuität zwischen Pulmonalarterie und RV kann in gewissen Fällen zum Verschluß der "Fisteln" führen (86). Eine solche Druckentlastung des RV bedeutet jedoch bei vielen Patienten mit "Fisteln" ein hohes Risiko (s.5.3.). Bei Patienten mit fehlender Kontinuität zwischen Aorta und epikardialen Koronararterien oder unterbrochener LAD und einer vom RV abhängigen Koronarperfusion ist sie kontraindiziert (99). Neben der möglichen Ischämie führt die hochgradige Hypoplasie des RV zu einer Beeinträchtigung der

Prognose von Patienten mit "Fisteln". Wiederholt wurde auf einen Zusammenhang zwischen der hochgradigen Hypoplasie des RV sowie einer geringeren oder fehlenden Trikuspidalklappeninsuffizienz und dem Auftreten von Myokardsinusoiden hingewiesen (23,24,27,49,104,115). Myokardsinusoiden, endothel ausgekleidete Myokardspalten, deren Durchmesser im normalen Herzen des Erwachsenen 40µm nicht überschreitet und die sowohl zu den Ventrikeln als auch, nur mikroskopisch nachweisbar, zu den Koronararterien Anschluß haben (47,114) ließen sich bei fast allen unseren Patienten, sowohl mit als auch ohne "Fisteln" angiographisch nachweisen. Der Zusammenhang zwischen der Größe des RV und dem Vorkommen von "Fisteln" wurde allerdings in der uns zugänglichen Literatur nicht diskutiert. Unsere Ergebnisse zeigen, daß die Patienten mit "Fisteln" eine eigene Subgruppe bei PAiVS bilden. Sie weist generell ein sehr kleines rechtsventrikuläres Lumen (kleiner als 50% der Altersnorm), eine stenotische Trikuspidalklappe (kleiner als 60% des Mitralklappenostien durchmessers) sowie häufig eine Atresie des Infundibulums assoziiert mit hochgradiger Hypoplasie des Pulmonalarterienhauptstammes bzw. ein Fehlen des trabekulären Teiles des RV auf. Die stenotische Trikuspidalklappe kann ähnlich wie bei der Ebsteinschen Anomalie (23,28,116) oder durch eine fibröse Verdickung der Klappensegel (49) verändert sein. Eine definitive Korrektur mit Herstellung der Kontinuität zwischen RV und Pulmonalarterie ist deshalb in

der überwiegenden Zahl der Fälle mit "Fisteln" nicht möglich, zumal eine Größenzunahme des RV nicht zu erwarten ist. Grundsätzlich kommt bei der Mehrzahl der Patienten mit PAiVS und "Fisteln" deshalb als definitive Operation nur eine Palliativkorrektur nach Fontan (33) bzw. eine Modifikation derselben (67) in Frage. Diese Möglichkeit wird jedoch durch die pathologische Koronarperfusion eingeschränkt.

5.3. Therapeutische Maßnahmen bei PAiVS

Die Aufrechterhaltung einer ausreichenden Lungenperfusion ist die vordringlichste therapeutische Maßnahme im Neugeborenenalter. Eine effektive Möglichkeit dazu besteht im Offenhalten des Ductus arteriosus durch Prostaglandin E_1 oder E_2 (82). Die operativen Möglichkeiten bestehen in der Anlage eines Aorto-pulmonalen Shuntes oder in der Herstellung der Kontinuität zwischen dem RV und der Pulmonalarterie (in den meisten Fällen unter postoperativer Fortführung der Prostaglandintherapie) oder in der Kombination beider Methoden. Das weiterreichende Operationsziel ist die Trennung von großem und kleinem Kreislauf. Voraussetzung dafür, daß der RV in der Lage ist, den kleinen Kreislauf zu perfundieren, sind: eine adäquate Größe des RV, also ein annähernd normales enddiastolisches Volumen und ein "tripartiter" Aufbau (Typ 1 nach Bull) sowie eine ausreichende Größe des Trikuspidalklappenostiums (67). Sind diese Voraussetzungen nicht gegeben oder ist die Compliance des RV wegen einer hochgradigen Endokardfibroelastose und Hypertrophie wesent-

lich eingeschränkt, kann eine modifizierte Fontanoperation (33,68) eine Alternative darstellen.

Als Palliativeingriff kommen im Neugeborenenalter grundsätzlich folgende Shuntoperationen in Frage:

1. Blalock-taussig-Anastomose (13) bzw. deren Modifikation nach DeLeval et.al.(68).
2. Anastomose zwischen Aorta und Pulmonalarterie über eine Gefäßprothese
3. Waterston-Anastomose (113)
4. Anastomose nach Potts (89)

Die drei letztgenannten Operationsmethoden sind inzwischen weitgehend verlassen worden. In Fällen mit einem restriktiven interatrialen Defekt (PFO, ASD), d.h. mit signifikantem Druckunterschied zwischen beiden Vorhöfen, ist eine Ballonatrioseptostomie (91) oder eine Atrioseptektomie indiziert(62,101,108). Eine klassische Blalock-Henlon-Operation wird nur noch in seltenen Fällen durchgeführt. Die Formalininfiltration des Ductus arteriosus mit dem Ziel, diesen offenzuhalten(98), hat sich nicht bewährt (93). Auch die Ergebnisse einer cavopulmonalen Shuntoperation nach Glenn (41) waren in vielen Fällen unbefriedigend(40). Dieser Shunt wurde jedoch erfolgreich in ausgesuchten Fällen vor oder gleichzeitig mit einer Fontan-Operation im späteren Kindesalter durchgeführt. Da diese Operation nicht das Risiko einer pulmonalen Widerstandserhöhung in sich trägt und mit einer geringeren Volumenbelastung des linken Ventrikels verbunden ist, stellt sie jedoch nach dem Säuglingsalter den Shunt erster Wahl dar.

Zur Herstellung der Kontinuität zwischen dem RV und der Pulmonalarterie kommen verschiedene Operationsverfahren zur Anwendung:

1. transpulmonale Valvotomie (12)
2. Erweiterung des rechtsventrikulären Ausflußtraktes durch Resektion des hypertrophierten Myokards des Infundibulums und Erweiterung durch einen gegebenenfalls transannulären Patch.
3. transventrikuläre Valvotomie nach Brock(15). Bei einem größeren Teil der Patienten wird durch diese Methode keine ausreichende Druckentlastung erzielt (36,86,eigene Befunde). In seltenen Fällen wurde nach Brock'scher Operation eine Septumperforation als ernste Komplikation beschrieben (23).

Auf Grund der hochgradigen Hypoplasie des RV und der Hypertrophie des rechtsventrikulären Myokards und der bei 10 - 27% der Patienten gleichzeitig bestehenden Atresie des Infundibulums (Typ 3 nach Bull) wird durch die alleinige Anwendung einer der genannten Operationsmethoden i.A. keine ausreichende Lungenperfusion erreicht (25,26,39,51,71,77, 101,108). Nach Trusler et al.(107) resultierte in den Jahren 1950 - 1975 die ausschließliche transpulmonale oder transventrikuläre Valvotomie in einer Mortalität von 100% bei 23 Patienten. Beschränkt sich die chirurgische Intervention auf die ausschließliche Anlage eines Shuntes, fehlt der Stimulus für ein potentielles Wachstum des RV durch dessen Druckentlastung und gesteigerte Volumenbelastung und die Chance sinkt, den RV später in den kleinen Kreislauf integrieren zu können(14,44,51, 70,74,77,86.). Die allgemein besten Ergebnisse werden durch die Kombination eines Aorto-pulmonalen Shuntes mit der Herstellung der Kontinuität zwischen rechtem Ventrikel und Pulmonalarterie erzielt(14, 63,67,71,108). Die geringste, bisher publizierte Frühmortalität(1/15) wurde durch ein operatives Vorgehen nach einem von DeLeval et al.(67) vorgeschlagenen Protokoll erreicht, das in der Mehrzahl der Fälle von PAiVS (Typen 1 und 2 nach Bull) eine Kombination einer transpulmonalen Valvotomie und einer modifizierten Blalock-Taussig-Anastomose vorsieht. Als Alternative zur gleichzeitigen Durchführung einer modifizierten Blalock-Taussig-Anastomose kommt bei ausreichend großem rechten Ventrikel auch eine prolongierte PGE-Behandlung in Frage.Besonders in der Gruppe mit sehr hochgradiger Hypoplasie des RVs und der Trikuspidalklappe, scheint der genannte Shunt in Hinblick auf eine spätere Fontanoperation, für deren Erfolg ein normaler Lungengefäßwiderstand notwendig ist besonders geeignet zu sein, da der pulmonale Fluß durch die Weite der A.subclavia limitiert wird. Die spezielle Untergruppe der Patienten mit "Fisteln" fand in dem genannten Protokoll(67) keine besondere Berücksichtigung.

Eine Druckentlastung des RVs durch Herstellung der Kontinuität zwischen RV und Pulmonalarterie stellt die einzige der genannten Maßnahmen dar, die eine spätere Integration des RV in den kleinen Kreislauf nicht von

vornherein ausschließt und ist bei Patienten mit "tripartitem" RV und ausreichend weitem Trikuspidalklappenostium technisch durchführbar. Von O'Connor (80) wurde erstmals diskutiert, daß bei Patienten mit "Fisteln" eine Senkung des RV-Drucks unter Systemniveau zu einer Minderperfusion des myokardialen Kapillarbettes führen kann, wenn die Perfusion von der AAO durch obstruktive Veränderungen der epikardialen bzw. der intramuralen Koronararterien gestört ist. Neben dem von O'Connor berichteten Fall ließen sich aus der Literatur drei weitere Patienten rekonstruieren, die nach Druckentlastung des RV verstarben (20,23). Nähere Angaben über die Histologie oder das angiographische Erscheinungsbild der epikardialen Koronararterien fanden sich nicht. Von unseren Patienten mit "Fisteln" verstarben drei nach operativer Druckentlastung des RV. Alle wiesen im Lävokardiogramm bzw. Aortogramm ausgedehnte Füllungsdefekte der LAD und des RPD auf. Das abhängige Myokard wird in solchen Fällen nur systolisch vom hypertensiven RV aus über die "Fisteln" durchblutet. Kollateralen sind ebenfalls generell RV-abhängig. Erst nach längerem Verlauf bildeten sich bei zwei unserer Patienten auch Kollateralen von der LCX. Das gleiche gilt für Patienten mit Diskontinuität zwischen den epikardialen Koronararterien und der AAO, wie sie von Lenox und Briner (66) bzw. Hamaztaki (53) beobachtet wurden. Hängt wegen einer Unterbrechung der Kontinuität vorallem der LAD die Perfusion eines wesentlichen Teiles des LV-Myokards

von der systolischen Durchblutung vom RV über "Fisteln" ab, so kommt theoretisch als einziges der oben genannten Verfahren ein Druckangleich zwischen AAO und RV in Frage, der eine Durchblutung des Myokards mit höher oxygeniertem Blut in der Diastole vom RV aus ermöglicht. Ein operativer Druckangleich durch Interposition eines Conduits (5 mm Goretex) zwischen den RV und die AAO und gleichzeitigen Verschluss der Trikuspidalklappe wurde bisher bei zwei unserer Patienten* im Hospital for Sick Children, GOS in London durchgeführt. Ein Patient verstarb unmittelbar postoperativ, der andere zwei Jahre nach der Operation. Bei dem letzten Patienten hatte eine Kontrollherzkatheteruntersuchung 14 Tage vorher angiographisch den Verschluss des Conduits gezeigt. Zusätzlich zur bereits präoperativ nachgewiesenen Unterbrechung der Kontrastmitteldarstellung der LAD stellte bei der Koronarangiographie sich jetzt auch die RCA nicht mehr dar. Die Komplikation einer Thrombosierung des Conduits scheint bei dem geringen Fluß über die "Fisteln" zum RV nicht unvorhersehbar zu sein.

Zwei Gruppen von Patienten, bei denen sich ein "Steal"-Phänomen während der Diastole aus den Koronararterien in den RV nachweisen läßt, müssen nach Sauer et al(99) unterschieden werden:

1. Patienten mit RV-abhängiger Koronarperfusion, d.h. mit unterbrochener, distal der Unterbrechung nur "retrograd" dargestellter LAD

* beide Patienten sind in der vorliegenden Untersuchung nicht mehr enthalten

2. Patienten ohne oder mit partiell RV-abhängiger Koronarperfusion, d.h. mit vollständiger "antegrader" oder "bidirektionaler" Anfärbung der LAD.

Eine Obliteration des RV-Cavums und Verschluß der Trikuspidalklappe durch Naht(112) oder eine Embolisation durch "Coils" (69) ist nur bei Patienten der ersten Gruppe mit ungestörter Kontinuität zwischen Aorta und myokardialen Kapillarbett, d.h. wenn sich die LAD in ihrer gesamten Länge im Aortogramm darstellt, sinnvoll. Ein Verschluß von "Fisteln" durch Ligatur ist nach unseren Erfahrungen nicht sinnvoll, da die gleichzeitige Okklusion der entsprechenden epikardialen Koronararterie durch die Naht nicht sicher zu vermeiden ist.

Eine Druckentlastung des RVs sollte bei Patienten mit "Fisteln" nur dann angestrebt werden, wenn die entsprechenden morphologischen Voraussetzungen des RVs gegeben sind und wenn die LAD in ihrer gesamten Länge im Aortogramm oder Lävokardiogramm angefärbt wird und kein diastolisches "Steal"-Phänomen oxymetrisch oder angiographisch nachweisbar ist(99). Diese Kriterien waren bei drei unserer Patienten, die erfolgreich druckentlastet wurden, erfüllt. In den Fällen, in denen eine Druckentlastung nicht durch die Herstellung der Kontinuität zwischen RV und Pulmonalarterie möglich schien, wurde von Bargeron ein Abriß bzw. eine Erweiterung der Trikuspidalklappe und Verstärkung der Insuffizienz zur Druckentlastung des RV mit Hilfe eines Ballonkatheters in Erwägung gezogen (6). Da diese

Maßnahme bei dem fibrotisch verdickten Klappengewebe sehr risikoreich ist, dürfte jedoch wohl einer Obliteration des Ventrikelcavums nach Waldman(112) oder durch "Coils" der Vorzug zu geben sein.

5.4. Diagnostisches Vorgehen

Wesentlich für das therapeutische Vorgehen in Bezug auf ventrikulokoronare "Fisteln" ist unseres Erachtens die Kenntnis der Lokalisation der "Fisteln" sowie die Diagnose eventueller obstruktiver Veränderungen im Verlauf der LAD und der oxymetrische Nachweis oder Ausschluß eines Abflusses höher oxygenierten Blutes aus der AAO über "Fisteln" in den RV ("Steal"-Phänomen).

Bei der Herzkatheteruntersuchung sollten deshalb die Druckwerte und Sauerstoffsättigungswerte in beiden Vorhöfen und Ventrikeln sowie in der AAO und die gemischt venöse Sauerstoffsättigung bestimmt werden.

Die angiographische Untersuchung sollte Kontrastmittelinjektionen in den RV, zur Darstellung von "Fisteln" und zur Beurteilung von Morphologie und Größe des Ventrikels und der Größe und Funktion der Trikuspidalklappe, in den LV zur Beurteilung dessen Funktion sowie in die AAO zur Darstellung der Koronararterien und der Pulmonalgefäße einschließen.

6. Zusammenfassung

In der vorliegenden Arbeit wird untersucht, welche Auswirkungen persistierende Myokardsinusoide mit Verbindung zu epikardialen Koronararterien ("Fisteln") bei Patienten mit PAiVS auf die koronare Blutversorgung haben und ob eine Korrelation zwischen der Hypoplasie des RV und ihrem Vorkommen besteht. Die Konsequenzen für die Prognose und das chirurgische Vorgehen werden diskutiert.

Vom 1.10.74 bis 1.10.82 wurden 37 konsekutive Patienten mit PAiVS untersucht. Patienten ohne Dextrokardiogramm als Voraussetzung für die Diagnose von "Fisteln" und Patienten mit Hypoplasie des rechtsventrikulären und rechtsatrialen Myokards, ähnlich der von Uhl beschriebenen Mißbildung, sind in dieser Zahl nicht enthalten. Das mittlere Alter bei der ersten Herzkatheteruntersuchung (im DHZ) betrug 135 Tage. Bis zum 1.10.82 hatten 18/37 Patienten (46%) überlebt. Ihr mittleres Alter betrug 3,3 Jahre. Das mittlere Alter der 19 verstorbenen Patienten betrug 62 Tage. Eine Gruppe A (mit "Fisteln") und eine Gruppe B (ohne "Fisteln") wurden unterschieden.

Die retrospektive Analyse der Angiokardiogramme umfaßt folgende Parameter:

- Anatomie und Größe des RV bzw. Grad der Hypoplasie und Größe der Trikuspidalklappe. Die Patienten der Gruppen A und B wurden hinsichtlich der Morphologie des RV (Klassifizierung nach Bull), dem enddiastolischen Volumen des RV (RVEDV) sowie des Durchmessers des Trikuspidalklappenostiums im Neugeborenenalter verglichen.

- LV-Funktion. Die linksventrikuläre Auswurffraktion (LVEF) und das Vorkommen von Hypo- bzw. Dyskinesien in beiden Gruppen wurde verglichen.
- Trikuspidalklappeninsuffizienz
- Füllungsmuster der epikardialen Koronararterien bei Patienten der Gruppe A. Drei Kategorien wurden unterschieden:
 1. "antegrad", d.h. ausschließlich von der Aorta und in der Diastole
 2. "retrograd", d.h. ausschließlich vom RV über "Fisteln" in der Systole
 3. "bidirektional", d.h. sowohl vom RV als auch von der AAO.

Die "Fisteln" wurden klassifiziert nach ihrer Mündung in die epikardialen Koronararterien an vier definierten Stellen: prox. und dist. LAD, prox. RCA und RPD.

Die Korrelation zwischen "retrograder" Perfusion der an der Versorgung des LV-Myokards beteiligten Äste LAD, RPD und LCX und der Mortalität wurde mittels des χ^2 -Testes untersucht.

Die retrospektive Analyse der Herzkatheterdaten umfaßt folgende Parameter:

- Dauer der RV-Systole gegenüber der LV-Systole
- oxymetrischer Nachweis des Abflusses von Blut aus der AAO über die epikardialen Koronararterien und "Fisteln" in den RV ("Steal"), dh. $SO_2(RV) - SO_2(\bar{V}) \geq 5\%$.

Die epikardialen Koronararterien der Herzpräparate von 10 Patienten wurden histopathologisch untersucht, der Durchmesser und die Wanddicke der Gefäße wurden quantitativ bestimmt.

18/37 Patienten (46%) hatten "Fisteln"; diese mündeten bei 15(83%) in die proximale, bei 12 (66%) in die distale LAD, und bei je 11(61%) in die proximale RCA oder deren Vorderwandäste bzw. in den RPD oder die RCA im Bereich der Crux cordis. In der Nähe der Mündungsstellen kommt es in der Regel zu pathologischen Veränderungen der Arterienwand bis zur vollständigen Obliteration des Gefäßlumens. Da die RV-Systole die LV-Systole in keinem Fall wesentlich überdauert, findet keine diastolische Perfusion des abhängigen Myokards statt.

Bei acht Patienten mit "Fisteln" ließ sich ferner ein Abfluß höheroxygenierten Blutes aus der AAO über die Koronararterien und "Fisteln" ("Steal") in den RV nachweisen. Dem anatomischen Befund der Obliteration des Gefäßlumens epikardialer Koronararterien entspricht angiographisch eine Unterbrechung der Kontinuität der Anfärbung der Koronararterie von der AAO in Korrelation mit einer anschließend retrograden, systolischen Anfärbung der Arterie distal der Unterbrechung.

Die Patienten der Gruppe A (mit "Fisteln") wiesen mit 12/18 (66%) eine deutlich höhere Mortalität als Patienten ohne "Fisteln" mit 7/19 (37%) auf. Die unvollständige "antegrade" Anfärbung von LAD und RPD sowie ein "Steal"-Phänomen aus den Koronararterien in der Diastole in den RV stellen signifikante Risikofaktoren dar. Hypo- und Dyskinesien des apikalen Septums und der anterolateralen Wand des LV fanden sich bei 11/18 Patienten der Gruppe A, nicht jedoch bei Patienten der Gruppe B. Die LVEF war allerdings

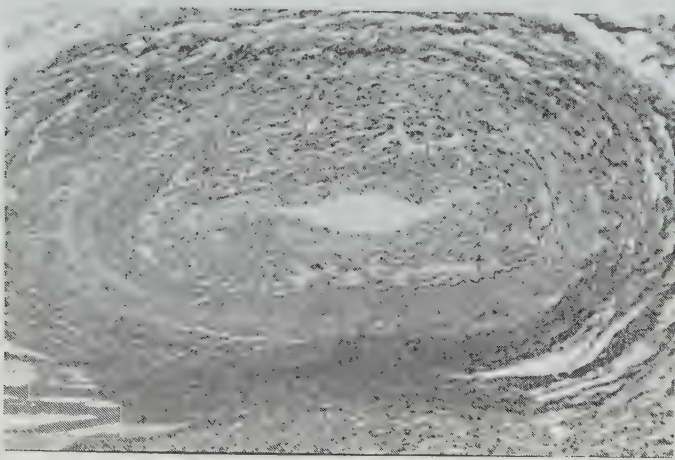
bei beiden Gruppen mit durchschnittlich 55 bzw 58% vermindert. Die Prognose von Patienten mit "Fisteln" wird zusätzlich durch die höhergradige RV-Hypoplasie beeinträchtigt: Das RVEDV betrug in Gruppe A im Mittel 23% (6-46%) und in Gruppe B 60% (38-93%). Entsprechend betrug der mittlere Durchmesser des TVO in Gruppe A 6mm(4-9mm) und in Gruppe B 11mm(8-14mm) und der Quotient TVO/MVO in Gruppe A 0,39 (0,27-0,60) und in Gruppe B 0,73 (0,42-0,90). Eine Atresie des Infundibulums (Typ 3 nach Bull) fand sich bei vier Patienten der Gruppe A, jedoch bei keinem Patienten der Gruppe B.

Für das chirurgische Vorgehen wurden folgende Konsequenzen gezogen:

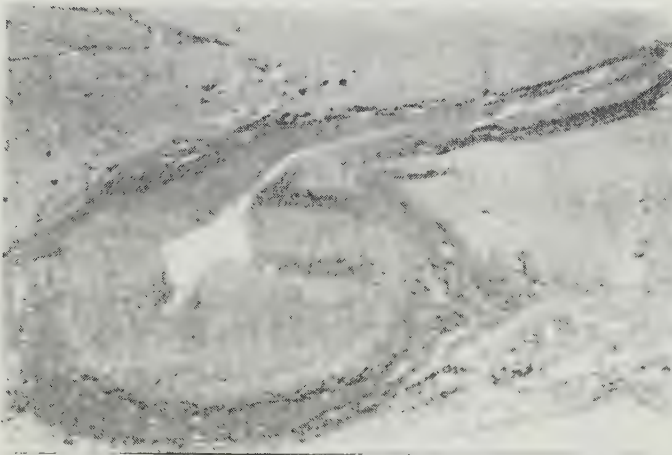
Eine Korrekturoperation mit Eröffnung des RV-Ausflustraktes, Druckentlastung des RV und Anlage eines Systempulmonalen Shuntes oder eine prolongierte postoperative PGE-Behandlung kommt nur bei Patienten in Frage, bei denen die LAD in ihrer gesamten Länge im Aortogramm angefärbt wird, kein "Steal" nachweisbar ist und der RV "tripartite" (Typ 1 nach Bull) ist. Bei höhergradiger Hypoplasie des RV oder nachweisbarem "Steal" sollte bei intakter Kontinuität der LAD das TVO verschlossen werden und zusätzlich ein systempulmonaler Shunt und eine Atro-septektomie durchgeführt werden. Als definitiver Eingriff kommt eine Fontan-Operation in Betracht.

Werden Teile des septalen oder linksvenrikulären Myokards ausschließlich systolisch, "retrograd" vom RV über "Fisteln" perfundiert, bei Unterbrechung der Kontinuität der LAD und häufig zusätzlicher Unterbrechung der RCA, kann

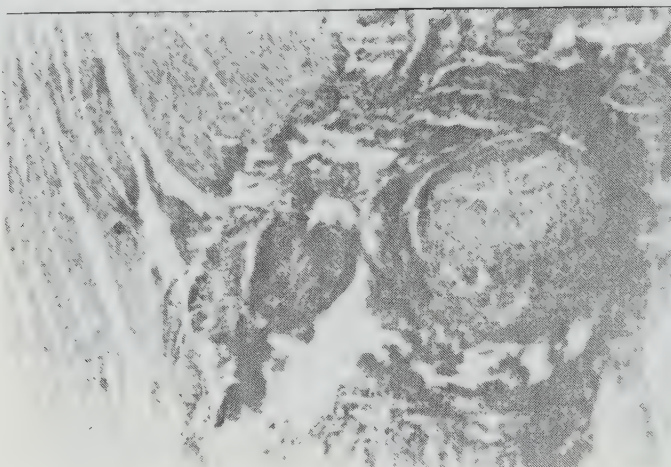
eine Druckentlastung des RV zu einer akuten Myokardischämie führen. Bei diesen Patienten muß nach einer Operation gesucht werden, die den für die Perfusion des abhängigen Myokards über "Fisteln" erforderlichen RV-Druck aufrecht erhält und ein eventuelles diastolisches "Steal"-Phänomen durch zusätzlichen Angleich der diastolischen Drücke in RV und AAO eliminiert. Eine Operation nach Sink und DeLeval mit Verschuß der Trikuspidalklappe und Interposition eines klappenlosen Conduits zwischen RV und AAO stellt theoretisch eine Möglichkeit dar. Zusätzlich ist eine Palliativoperation mit Anlage eines systempulmonalen Shunt und einer Atrioseptektomie indiziert. Wegen des geringen Flusses ist diese Operation mit einer erheblichen Wahrscheinlichkeit der Conduitthrombose behaftet, andererseits, im Falle eines gut durchgängigen Conduits bleibt unklar, welche Auswirkungen die Volumen- und Druckbelastung langfristig auf den RV haben.



Pat.Nr. 17, LAD 3: ausgeprägte Intimafibrose
mikroskopische Vergrößerung 6,3fach



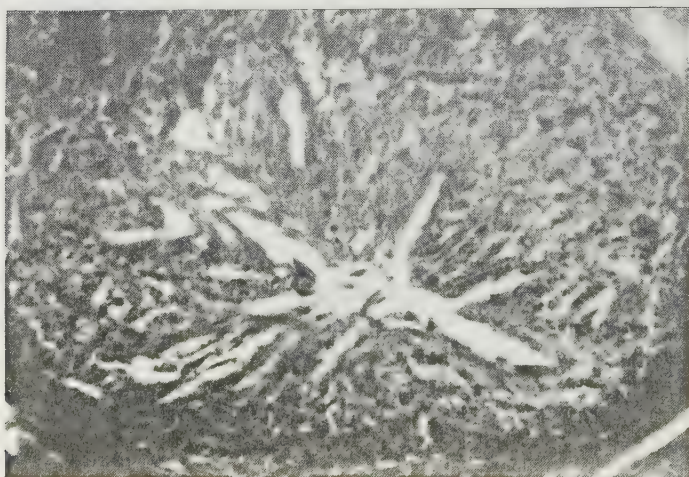
Pat.Nr. 10, LAD 3: komplette Fibrose der gesamten Gefäßwand
mikroskopische Vergrößerung 6,3fach

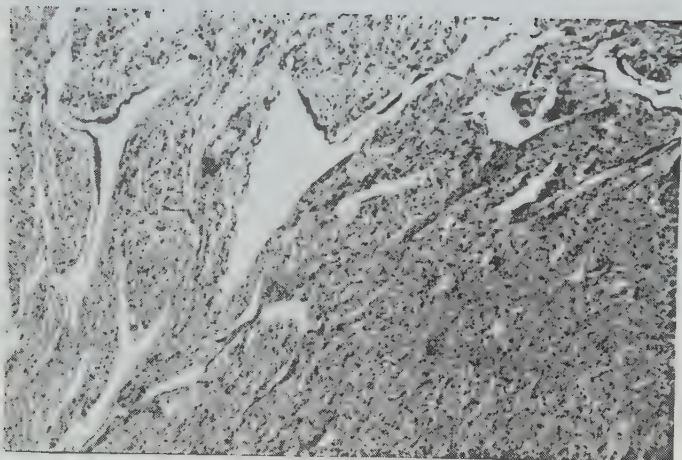


mikroskopische vergrößerung 6,3fach

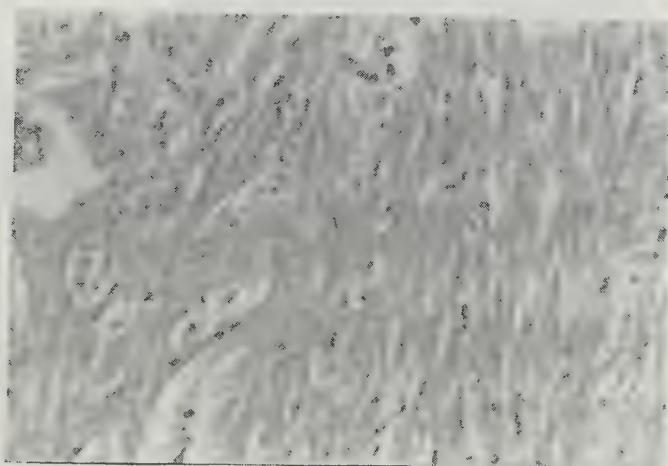
Pat.Nr. 1: LAD 4: Obliteration des Koronararterienlumens durch
Fibrose der gesamten Gefäßwand.

mikroskopische Vergrößerung 16fach





Pat.Nr. 17: Myokardsinusoide
mikroskopische vergrößerung 6,3fach

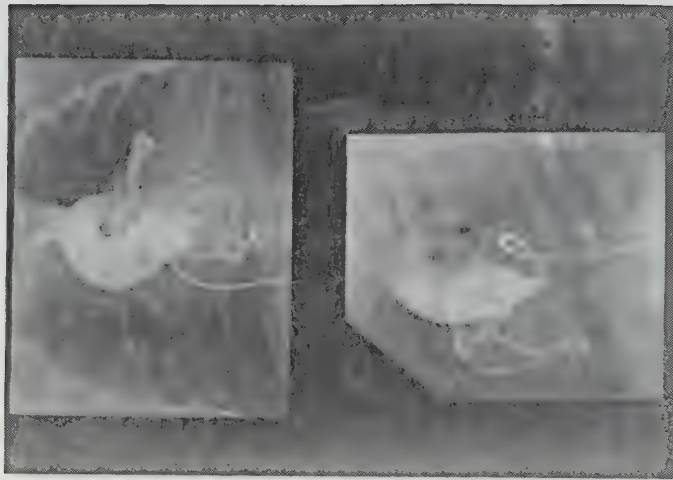


Pat.Nr. 20: ungerichteter Myokardfaserverlauf im Septum
mikroskopische Vergrößerung 16fach



Pat.Nr. 3:retrograde Darstellung der LAD

RV-Angiogramm, Alter 3 Monate



Pat.Nr. 3: aneurysmatische Erweiterung von LAD und RCA im Bereich von Fistelöffnungen

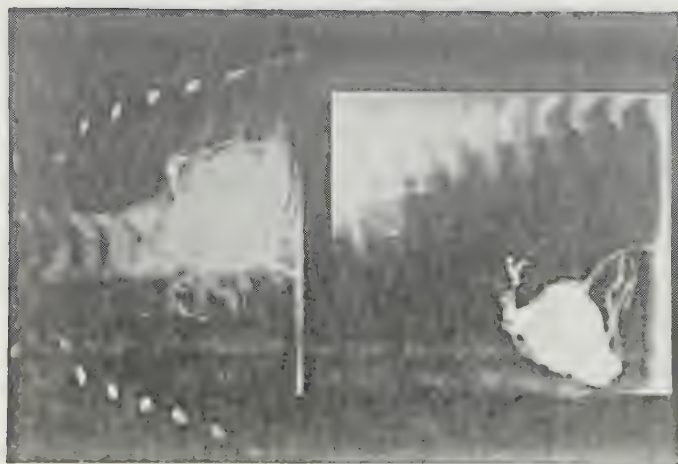
Aortogramm, Alter 3 Monate



Pat.Nr.14: retrograde Darstellung der LAD
RV-Angiogramm, Alter 1 Tag

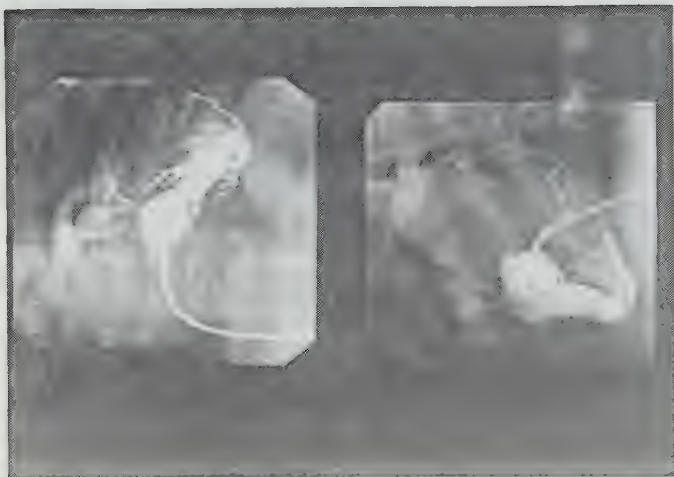


Pat.Nr.9: retrograde Darstellung von LAD, LCX, RCA und RPD
RV-Angiogramm, Alter 2 Tage



Patient Nr.15: retrograde Darstellung der gesamten LAD,LCX,RCA
und RPD. Keine Unterbrechung der Kontinuität

RV-Angiogramm, Alter 1 Tag



Pat.Nr.3: retrograde Darstellung der distalen LAD und des RPD,
Diskontinuität der LAD nach Fistelligatur

RV-Angiogramm, Alter 19 Monate

8. Verzeichnis der verwendeten Abkürzungen:

AAo	Aorta ascendens
AoVO	Aortenklappenostium
LAD	R. interventricularis anterior der linken Koronararterie
LCA	Hauptstamm der linken Koronararterie
LCX	R. circumflexus der linken Koronararterie
LV	linker Ventrikel
LVEF	linksventrikuläre Auswurffraktion
MVO	Mitralklappenostium
PAiVS	Pulmonalatresie mit intaktem Ventrikelseptum
Pt	Pulmonalarterienhauptstamm
RCA	rechte Koronararterie
RMA	R. margo acutus
RMO	R. margo obtusus
RPD	R. posterior descendens
RV	rechter Ventrikel
RVEDV	rechtsventrikuläres enddiastolisches Volumen
TVO	Trikuspidalklappenostium

9. Tabellenanhang

Tabelle 1: Angiographische Daten, volumetrische Befunde

P.Nr.	1	2	3	3	3	4
1	8 Tage	5 Tage	4 Mon.	19 Mon.	4,5 J.	2 Ta
2.	-	-	-	B,F	B,F,S	-
3.	2	3	1	1	1	1
4.	4**	4	7	9		6
5.	0,3	0,35	0,29	0,4		0,55
6.	0,5	0,5	0,6	0,5		0,9
7.						
a.	33	6	-	26		25
b.	133	98	-	202		97
c.	57	46	-	61	62	48
8.	2	***	2	1	1	2
9.	-	-	-	-		-

**Messung am Autopsiepräparat

*** Katheterspitze fällt bei KM-Inj. in RA zurück

P.Nr.	5	5	5	6	7	8
1.	3 Tage	8Mon.	15 Mon.	3 Tage	1 Tag	1 Tag
2.	-	S	S,BH	-	-	-
3.	1	1	1	3	1	1
4.	5	6	7	5	5	6
5.	0,33	0,5	-	0,33	0,3	0,50
6.	0,66		-	*	0,8	0,9
7.						
a.	18	35	-	15	13	11
b.	122	240	-	127,	92	101
c.		70	-	58	54	72
	1	1	1	1	2	1
9.						
	-	-		-	-	-

*stellt sich im Angio nicht dar(im Präparat 2mm Durchmesser;

P.Nr.	9	95	10	11	12	12
1.	2 Tage	3 ³ /12 J.	10 Tage	31 Tage	4 Tage	6 Mon.
2.	-	B,S	-	-	-	S,P
3.	1	1	2	4	1	1
4.	7	13	9	6	5	13
5.	0,4	0,4	0,5	0,35	,	0,75
6.	0,7	-	-	0,5	-	-
7.						
a.	15	50	46	45	27	46
b.	171	240	146	238	-	108
c.	63	53	66	46	-	56
8.	1	1	3	2	2	3
9.	-	+	-	-	-	-

P.Nr ⁱ	13	14	14	15	16	17
1.	10 Tage	1 Tag	1 ¹ /2J.	1Tag	2Tage	1 Tag
2.	-	-	V	-	-	-
3.	3	1	1	1	1	1
4.	6	8	20	-	7	-
5.	0,45	0,55	0,9	0,55**	0,33	0,33
6.	***	1.0	1,9		0,45	0,54
7.						
a.	14	41	-	-	-	-
b.	155	136	-	-	-	-
c.	40	55	-	-	-	-
8.	2	2	1	1	3	1
9.	-	-		-	-	-

P.Nr.	18	19	20	21	21	22
1.	7 Tage	10 Mon.	5 Tage	3 Tage	5 Mon.	2 Ta
2.	-	-	-	-	S,B	-
3.	3	2	1.	1	1	1
4.	4	-		13	18	9
5.	0,28	0,70	0,5	0,62	0,9	0,7
6.	0,43	***		0,72	1,1	1,0
7.						
a.	7	-	93	69	84	58
b.	-	-	135	213	114	143
c.	-		63	51	69	49
8.	1	3	3	3	2	3
9.	-	-	-	-	-	-

P.Nr	22	23	23	23	24	25
1.	5 J.	2 Tage	27 Tage	14 Mon.	40 Tage	2 Tage
2.	S	-	-	S,B	-	-
3.	1	1	1	1	1	1
4.	22	9		12	11	8
5.	1,0	0,7		1,0	0,7	0,6
6.	1,2	0,87	-	-	0,75	0,73
7.						
a.	102	38	54	80	51	69
b.	102	162	109	81	96	255
c.	71	61	82	61	72	58
8.	1	3	3		3	2
9.	-	-	-	-	-	-

P.Nr.	26	27	28	28	28	29
1.	1Tag	2Tage	2Tage	20 Tage	1 Mon.	2 Tag
2.	-	-	-	B	B,VP	-
3.	1	1	1	1	1	1
4.	-	12	11	11		14
5.	0,9	0,85	0,72	-	-	0,9
6.	1,0	0,8	0,85	-	-	1,4
7.						
a.	69	67	48	-	-	52
b.	151	143	226	-	-	172
c.	40	65	51	-	-	74
8.	3	2	2	1	1	3
9.	-	-	-	-	-	-

P.Nr.	30	31	32	33	34	34
1.	2Tage	1 Tag	14 Tage	2 Tage	2 J.	10 J.
2.	-	-	-	-	S	S,V
3.	1	1	1	1	1	1
4.	12	11	-	13	-	-
5.	0,77	0,52	-	0,75	-	0,88
6.	1,1	0,9	-	1,0	-	1,0
7.						
a.	83	73	-	58	-	-
b.	197	190	-	-	-	-
c.	49	52	-	-	-	-
8.	2	2				
9.	-	-	-	-	-	-

P.Nr.	34	35	36	37
1.	13 J.	3 Tage	9 Mon.	4 ⁶ /12 J.
2.	S,V	-	-	S
3.	1	1	1	1
4.	-	11	-	30
5.	0,8	0,75	-	0,8
6.	1,1	.	.	0,8
7.				
a.	98	53	-	-
b.	-	-	-	-
c.	-	-	-	-
8.				
	-	-	-	-
9.				

P.Nr. Patient-Nr.

1. Alter
2. vorausgegan-
gene OP*
3. Typ nach Bull
4. Trikuspidal-
ostium(mm)
5. Trikuspidal-/
mitralostium
6. Pulmonalis-
stamm/ AAO
7. Volumetrie
 - a. RVEDV(%d.Norm)
 - b. LVEDV(%d.Norm)
 - c. LVEF(%)
8. Trikuspidal-
insuffizienz
(Grad 1-3)
9. Hypo-o.Dyskine-
sie des LV

* S=Shunt

B=Brock

V=Valvotomie

P=Ausflußtrakt-
patchplastik

F=Fistelligatur

BH=Blalock-Hanlon

Tabelle 2: Herzkatheterdaten

P.Nr.: 1	2	3	3	4	5	
1.	8 Tage	5 Tage	4 Mon.	19 Mon.	2 Tage	3 Tage
2.	männl.	männl.	weibl.		männl.	weibl.
3.	2650g	2480g	6120g	10200g	3740g	2560g
4.	-	-	-	-	-	-
5.						
6.			15,4	18,7	19,3	13,6
7.			43	65	40	40
8.	-	-	-	-	+	+
9.	-	+	+	-	+	+
10.						
a.	31	20	38	45	19	56
b.	30	17-32	-	47	-	-
c.	37	33	40	43	28	42
d.	-	45	-	55	-	-
e.	42	39	52	56	41	70
f.	-	-	-	50	-	-
11.						
a.	a=11	a=12	a=9	a=8	v=6	a=14
b.		m=8	m=6	m=4	v=6	m=6
c.	88/0	85/12	60/0/10	145/0	155/0	150/0/14
d.	77/0/7	62/10	80/0/6	86/0/7	63/0	60/0/5
e.	-	-	-	87/60	-	-
f.	-	-	-	5	-	-
g.	1,15	1,35	0,75	1,6	2,4	2,5
h.	-	-	-	-	-	-

P.Nr.	-5	.5	6	7*	8	9
1.	8 Mon.	15 Mon.	13 Tage	1 Tag	1 Tag	2 Tage
2.			männl.	männl.	männl.	weibl.
3.	4560g	4820g	2510g	2930g	2700g	3380g
4.	-	-	+	-	-	-
5.			40%			
6.	14,6	15,0	15,5	17	18	
7.	47	48	40	51	48	
8.	-	-	-	-	-	-
9.	-	-	-	-	+	+
10.						
a.	28	-	58	29	37	54
b.	25	-	58	-	-	53
c.	23	-	66	21	35	40
d.	-	-	98	-	61	65
e.	66	-	87	30	66	60
f.	66	90	87	-	50	64
11.						
a.	a=17		a=8,v=7	a=7	a=9	a=10
b.	m=10		m=6	m=3	m=4	m=6
c.	100/0/9	175/0/20	125/0/14	30/0/15	85/0/10	130/0/8
d.	75/0/5	-	62/0/9	65/0/3	75/0/8	75/0/6
e.	75/25	-	45/15	-	48/26	73/37
f.	5	-	7	-	4	6
g.	1,33	-	2,0	0,5	1,1	1,9
h.	-	-	-	-	-	-

*während Untersuchung Exitus, vmtl. durch Apnoe

P.Nr.	9	10	11	12	12	13 ^{**}
1.	3 ³ /12 J.	10 Tage	31 Tage	4 Tage	6 Mon	10 Tage
2.		männl.	männl.	männl.		männl.
3.	12000g	2720g	3120g	3600g	5300g	4000g
4.	-	-	+	-	-	+
5.			65			
6.		15	14,6	15	12	16,7
7.		46	34	44	32	51
8.	-	+	+	-	-	+
9.	-	+	+	+	-	+
10.						
a.	55	44	33	50	49	29
b.	-	-	-	48	-	35
c.	47	67	49	53	51	44
d.	-	-	-	64	-	96
e.	74	85	74	69	-	55
f.	73	-	-	64	62	50
11.						
a.	a=12,v=11		a=15	v=4	v=10	a=15
b.	m=10	m=11	m=11	m=5	m=10	m=12
c.	200/10/15	105/0	115/0	100/0/7	21/0	105/4/6
d.	90/0/8	63/10/20	77/0/7	63/0/6	95/0/6	90/3
e.	98/37	55/23	-	55/37	-	74/50
f.	-	-	8	4	-	-
g.	2,2	1,7	1,3	1,5	0,22	1,15
h.	-	-	-	-	-	-

^{**}Ductus verschlossen, Lungenperfusion über Bronchialarterien

P.Nr	14	14	15	16	17	18
1.	1 Tag	1 ⁶ 12 J.	1 Tag	2 Tage	1 Tag	17 Tage
2.	männl.		männl.	männl.	männl.	männl.
3.	3070g	10300g	4300g	3760g	3300g	3700g
4.	+	-				-
5.	90					
6.	18			24		15
7.	36			76		40
8.	+	-	-	+	-	+
9.	+	-	+	+	+	+
10.						
a.	46	53	40	55	72	57
b.	42	-	-	-	-	54
c.	44	45	18	61	76	56
d.	-	-	-	74	-	77
e.	72	-	38	-	63	70
f.	-	78	-	-	-	-
11.						
a.	a=13	a=11 v=5	a=15	a=12	-	a=11 v=9
b.	m=9	m=5	m=8	m=7	-	m=2
c.	125/8/13	20/0/6	130/15	154/6	140/0/10	100/0/10
d.	73/3/5	78/0/3	-	-	60/0/5	75/0/5
e.	-	-	-	-	-	-
f.	5	3	7	-	-	5
g.	1,7	0,24	-	-	2,3	1,33
h.	-		-	-	-	-

P.Nr.	19	20	21	21	22	22
1.	10 Mon.	5 Tage	3 Tage	5 Mon.	2 Tage	5 J.
2.	männl.	männl.	männl.		männl.	
3.		3500g	3810g	4150g	2700g	12800g
4.	-	+	+	-	-	-
5.		50				
6.	17		20	18		
7.	53		61	41		
8.	-	-	-	-	+	-
9.	-	-	-	-	+	-
10.						
a.		33	52	24	33	-
b.		32	52	24	-	-
c.		32	51	27	11	-
d.		-	54	32	29	-
e.		58	49	34	26	62
f.		-	58	-	-	-
11.						
a.	v=6	-	-	a=20 v=10	a=8 v=4	v=10
b.	m=6	m=13	-	-	m=5	m=11
c.	157/0/8	125/0/18	150/0/8	75/10/12	125/0/5	158/0
d.	104/0/4	70/0/6	85/0/3	105/0/20	55/0/4	90/0/5
e.	-	-	75/50	100/45	-	-
f.	-		-	13	4	-
g.	1,5	,	1,7	0,7	2,3	1,7
h.	-	-	-	63/35	-	-

P.Nr.	23	23	23	24	25	26
11.	2 Tage	27 Tage	14 Mon.	40 Tage	2 Tage	1 Tag
22.	männl.			weibl.	weibl.	männl.
33.	3000g	3190g	8600g	2890g	2980g	2730g
4.	+	+	+	-	+	-
5.	50	40	50		80	
6.		14	11	14	13	20
7.		37	33	40	36	61
8.	+	-	-	+	-	+
9.	+	-	-	+	+	+
10.						
a.	53	47	62	46	48	50
b.	-	-	-	44	48	44
c.	47	46	61	42	40	43
d.	-	-	-	-	65	50
e.	62	90	95	79	83	62
f.	-	-	-	-	77	-
11.						
a.		v=10	v=10	v=7	v=12	v=8 a=13
b.	m=4	m=10	m=10	m=8	m=12	m=7
c.	100/0/7	100/0/13	63/0/7	105/0	125/5/15	126/0
d.	63/0/3	88/0/9		62/12	80/10/10	60/0/4
e.	-	-	84/40	-	-	-
f.	-	-	-	-	12	5
g.	-	-	-	1,65	1,55	2,1
h.	-	40/15	26/10	-	-	-

P.Nr.	27	28	28	28	29	30
1.	2 Tage	2 Tage	20 Tage	1 Mon.	2 Tage	2 Tage
2.	männl.	männl.			männl.	weibl.
3.	4320g	3390g	3270g	3200g	3900g	3100g
4.	-	-	+	-	-	-
5.						
6.	18,5	17		-	17	19
7.	50	53		-	48	56
8.	+		+	-	+	+
9.	+	+	+	-	+	+
10.						
a.	43	52	43	-	44	47
b.	43	-	-	-	-	48
c.	44	45	45	-	40	48
d.	76	-	72	-	-	-
e.	52	-	76	-	-	-
f.	48	-	-	-	80	77
11.						
a.	a=11		v=13	-	-	-
b.	m=6		m=12	-	-	m=3
c.	126/0/7175/7/9		65/5/12	-	108/0/11	125/0/1
d.	63/0	88/0/7	65/0/10	-	65/6/13	65/0/4
e.	70/48	-	-	-	-	-
f.	6	-	-	-	-	-
g.	2,0	2,0	2,1	-	1,6	1,95
h.	-	-	25/12	-	-	-

P.Nr	31	32	33	34	34	34
1.	1 Tag	14 Tage	2 Tage	7 J.	10 J.	13 ¹ /2J.
2.	männl.	weibl.	weibl.	weibl.		
3.	3600g		3210g	20kg	29kg	37kg
4.	-	-	-	-	-	-
5.						
6.	15	-	20	25	21	17
7.	47	-	63	61	57	47
8.	+		+	-	-	-
9.	+		+	-	-	-
10						
a.	47	42	59	-	-	54
b.	-	-	-	63	-	60
c.	45	43	62	59	-	60
d.	-	80	-	-	-	78
e.	-	-	-	73	-	84
f.	72	-	79	-	71	84
11.						
a.	v=6	-	-	a=15 v=11	-	-
b.	m=5	m=3	-	-	m=10	m=4
c.	62/0/3	90/10/8	200/40/20	200/15	36/0/2	25/0/7
d.	62/0/25	-	100/2	95/3	78/0	100/0/7
e.	-	-	-	-	-	105/70
f.	-	-	-	-	-	5
g.	1,0	-	2,0	2,1	0,48	0,25
h.	-	-	-	-	-	24/0

P.Nr.	35	36	37
1.	3 Tage	9 Mon.	4 ⁶ /12J.
2.	männl.	männl.	weibl.
3.	3400g	5400g	
4.	+	-	-
5.		-	-
6.	16,7	19	
7.	48	59	
8.	-	-	-
9.	-	-	-
10.			
a.	33		
b.	33		
c.	31		
d.	46		
e.	40	56	85
f.	39		86
11.			
a.	a=10	a=11	-
b.	m=8	m=5	-
c.	110/0/9	130/5	77/0/6
d.	80/0/8	85/0/5	-
e.	-	-	88/50
f.	6	-	5
g.	1,4	1,5	-
h.	-	-	73/0

P.Nr. Patient-Nr

1. Alter
2. Geschlecht
3. Gewicht
4. kontr. Beatmg
5. $\text{FiO}_2(\%)$
6. $\text{Hb}(\text{g}\%)$
7. $\text{hk}(\%)$
8. PGE_1 bei Katheterbeginn
9. PGE_1 nach Katheterende
10. O_2 -Sättigung
 - a. gem. venös
 - b. RA
 - c. RV
 - d. LA
 - e. LV
 - f. AAO
11. Drücke
 - a. $\text{RA}(\text{a}, \text{v})$
 - b. $\text{RA}(\text{m})$
 - c. RV
 - d. LV
 - e. AAO
 - f. $\text{LA}(\text{m})$
 - g. RV/LV
 - h. PA

Tabelle 3: Operationen

Legende: 1.Alter bei OP, 2. Art der Operation,3.Resultat, 4. bei Versterben zeitlicher Abstand zur vorausgegangenen OP

Pat.-Nr.	1.	2.	3.	4.
1	9 T.	Blalock-Taussig-Anastomose li., Brock	+	Exitus in tabula
2	6 T.	Waterston-Anastomose	+	36 Stunden
3	4 M.	Brock, Ligatur von Fisteln zur LAD und RCA	*	
	20 M.	Blalock-Taussig-A. rechts		
	4,5 J.	Patcherweiterung des RVOT, Ligatur einer Fistel zur LAD		
4	8 T.	Brock	+	17 Stunden
5	1 T.	Waterstonanastomose	*	
	1 J.	Blalock-Henlon-Atrioseptektomie		
6	7 T.	zentraler Goretexshunt		
	12 T.	Banding des Shuntes	+	11 Tage
7	----		+	Exitus bei Katheter
8	1 T.	Waterstonanastomose	+	3,5 Monate
9	2 M.	Waterstonanastomose,Brock Ligatur einer Fistel zur LAD	*	
10	3 T.	Waterstonanastomose	+	9 Tage
11	33 T.	Waterstonanastomose	+	7 Tage
12	6 T.	zentraler Goretexshunt	*	
	6 M.	Patcherweiterung des RVOT		
13	3 M.	Anastomose(End-zu Seit) des Pulmonalisstammes zur Aorta	+	1 Tag
14	4 T.	zentraler Goretexshunt	*	

Pat.-Nr.	1.	2.	3.	4.
14	11 T.	transpulmonale Valvotomie		
15	1 T.	zentr. Goretex-Shunt	+	1 Tage
16	3 T.	Valvotomie und Patcherweiterung des RVOT	+	8 Stunden
17	3 T.	Atrioseptostomie, zentr. Goretex-Shunt, Brock, PDA-Ligatur, Ligatur d. R. margo ac., Resektion d. ant. Trikuspidalsegels.	+	8 Stunden
18	9 T.	Waterstonanastomose rechts	*	
19	2 J.	transpulmonale Valvotomie, Verschluß von PDA u. PFO	+	7 T.
20	5 T.	Brock	+	1,5 Monate
21	3 T.	zentr. Goretex-Shunt, Brock	*	
22	10 T.	Brock	*	
23	3 T.	zentr. Goretex-Shunt, Brock	*	
24	42 T.	Brock, Formalininfiltration d, Ductus arteriosus	+	8 Tage
25	2 T.	Brock	*	
26	1 T.	---	+	Exitus nach HK-Unters.
27	2 T.	transpulmonale Valvotomie, Ductusligatur	*	
28	3 T.	Brock	*	
	26 T.	Patcherweiterung des RVOT, PDA-Verschluß, Valvotomie d. Pulmonalklappe		
29	2 T.	Brock	*	
30	2 T.	Brock	*	

Pat.-Nr.	1.	2.	3.	4.
31	1.T	Brock	*	
32	14 T.	Brock	*	
33	3 T.	Brock	+	Exitus in tabula
34	1,5J.	Blalock-Taussig-Shunt re.	*	
	6 J.	Blalock-Taussig-Shunt li.		
	14 J.	Komissurotomie der Pulmonal- klappe, Patcherweiterung d. RVOT		
35	2 T.	Brock	+	2 Tage
36	9 M.	Brock, Ligatur eines R.coni Rethorakotomie wegw. Blutung	+	20 Stunden
37	7 M.	Waterstonanastomose	*	
	4,5 J.	Brock		
38	4 T.	transpulmonale Valvotomi-	*	
	10 M.	Patcherweiterung des RVOT		
39	3 T.	Brock	*	
	5 T.	zentraler Goretex-Shunt		
40	9 T.	Waterstonanastomose	+	3 Monate
	3 M.	Shuntbündelung		
41	---		+	Exitus präop. im Alter v. 2 Tagen
42	3T.	Brock	+	18 Tage
43	3T.	Brock	*	
44	3T.	Brock	*	

Literaturverzeichnis

- 1) Abramovici A., Neufeld H.N.: Estimation of Histolgical Sections "A Visoplan-Planimetric Method". Israel.J.med. Soc.4, 569-572, 1965.
- 2) Allela A.: Coronardurchblutung und Hypoxie. Pflügers ges.Arch.Physiol. 261, 373ff, 1955.
- 3) Allenby K., Brinton, Cambell, Gardner: Pulmonary Atresia and Collateral Circulation of the Lungs. Guys'Hosp.Rép., 99, 110ff, 1950.
- 4) Anderson D.H., Kelly J.: Endocard Fibroelastosis Pediatrics 18, No.4, 1956.
- 5) Baker W.P., Vogel J.H.K., Blount S.G.: Coronary Artery-Right Ventricular Fistula Associated with Pulmonary Atresia and Ventricular Septal Defect. Circulation 35, 923-927, 1967.
- 6) Barger M., persönliche Mitteilung v. 28.1.82
- 7) Bender F.: Persistenz myokardialer Venensinusoid als isolierte kongenitale Fehlbildung bei einem Erwachsenen. Z.Kreisla.-Forsch. 56, 58-63, 1966.
- 8) Benton J.W., Elliott L.P., Adams P., Anderson R.C., Chang Lee Hook, Lester R.G.: Pulmonary Atresia and Intact Ventricular Septum. Am.J. Dis. Children 104, 161-168, 1962.

- 9) Bharati S., McAllister H.A., Tautoles C.J., Miller R.A., Weinberg M., Bucheleres G., Lev M.: Anatomic Variations in Underdeveloped Right Ventricle Related to Tricuspid Atresia and Stenosis. J.Thorac.Cardiovasc. Surgery 72, Nr. 3, 383-399, 1976.
- 10) Bharati S., McAllister H.A., Chiemongkoltip P., Lev M.: Congenital Pulmonary Atresia with Intact Ventricular Septum with Tricuspid Insufficiency: Morphologic Study. Am.J.Card.:40, 70 -75, 1977.
- 11) Blakeway H.: A Hitherto Undescribed Malformation of the Heart. J.Anat. 52, 354, 1918.
- 12) Blalock A., Kieffer R.F.: Valvulotomy for the Relief of Congenital Valvular Pulmonic Stenosis with Intact Ventricular Septum. Ann.Surg., 132, 496ff, 1950.
- 13) Blalock A., Taussig H.B.: Surgical Treatment of Malformations of the Heart in which there is Pulmonary Stenosis or Pulmonary Atresia, J.A.M.A. 128, 189ff., 1945.
- 14) Bowman F.O., Malm J.R., Hayes C.J., Gersony W.M., Ellis K.: Pulmonary Atresia with Intact Ventricular Septum. J.Cardiovasc.Surg. 61, 85-95, 1971.
- 15) Brock R.C.: Pulmonary Valvotomy for Relief of Congenital Pulmonary Stenosis. Brit.M.J., I, 1121ff., 1948.
- 16) Buckley L.P., Dooley K.J., Fyler D.C.: Pulmonary Atresia with Intact Ventricular Septum in New England. Am.J.Card. 37, 124ff., 1976.

- 17) Bulkley B.H., Weisfeld M.L., Hutchins G.M.: Isometric Cardiac Contraction. N.Engl.J.Med. 295, 135-139, 1977.
- 18) Bull C., De Leval M.R., Mercanti C., McCartney F.J., Anderson R.H.: Pulmonary Atresia and Intact Ventricular Septum: A Revised Classification. Circulation 66, 266-272, 1982.
- 19) Campbell M.: Incidence of Cardiac Malformations at Birth and Later and Neonatal Mortality. Br.Heart.J. 35, 189-200, 1973.
- 20) Celermeier J.M., Bowdler J.D., Gengos D.C., Cohen D.H., Stuckey D.S.: Pulmonary Valve Fusion with Intact Ventricular Septum. Am.Heart J. 76, 452-465, 1968.
- 21) Cole R.B., Musler A.J., Lev M., Paul M.H.: Pulmonary Atresia with Intact Ventricular Septum. Am.J.Card. 21, 23-31, 1968.
- 22) Cornell S.H.: Myocardial Sinusoids in Pulmonary Valvular Atresia. Radiology 86, 421-424, 1966.
- 23) Davignon A.L., DuShane J.W., Kincaid O.W., Swan H.J.C.: Pulmonary Atresia with Intact Ventricular Septum. Am.Heart J. 62, 690-697, 1961.
- 24) Davignon A.L., Greenwold W.E., DuShane J.W., Edwards J.E.: Congenital Pulmonary Atresia with Intact Ventricular Septum: Clinicopathologic Relation of Two Anatomic Types. Am.Heart J. 62, 591-602, 1962.

- 25) Dhanavarivibul S., Nora J.J., McNamara D.C.: Pulmonary Atresia with Intact Ventricular Septum: Problems in Diagnosis and Results of Treatment. The J. of Pediatrics 77, 1010-1016, 1970.
- 26) Dobell A.R.C., Grignon A.: Early and Late Results in PAiVS. T.Ann.Thorac.Surg. 24, 264-272, 1977.
- 27) Edwards J.E.: Anomalous Coronary Arteries with Special Reference to Arteriovenous-like Communications. Circulation 17, 1001-1005, 1958.
- 28) Elliott L.P., Adams P., Edwards J.E.: Pulmonary Atresia with Intact Ventricular Septum. Br.Heart J. 25, 489-501, 1963.
- 29) Essed C.E., Klein H.W., Krediet P.: Coronary and Endocardial Fibroelastosis of the Ventricles in the Hypoplastic Left and Right Heart Syndromes. Virchows Arch. A. Path.Anat. and Histol. 368, 87-97, 1975.
- 30) Esterly J.R., Oppenheimer E.H.: Some Aspects of Cardiac Pathology in Infancy and Childhood.IV. Myocardial and Coronary Lesions and Cardiac Malformations. Paediatrics 39, 896-903, 1967.
- 31) Esterly J.R., Oppenheimer E.H.: Some Aspects of Cardiac Pathology in Infancy and Childhood. II Paediatrics 39, 348 - 354, 1967.
- 32) Finegold M.J., Klein K.M.: Anastomotic Coronary Vessels in Hypoplasia of the Right Ventricle. Am.Heart J. 82, 678-683, 1971

- 33) Fontan F.: Correction de l'atresie tricuspidienne. Rapport de deux cas corrigé par l'utilisation d'une technique chirurgicale nouvelle. Ann.Chir.Thor.Cardiovasc. 10, 39ff, 1971.
- 34) Freedom R.M., Dische M.R., Rowe R.D.: The Tricuspid Valve in Pulmonary Atresia with Intact Ventricular Septum. Arch.Path.La.Med. 102, 28-31, 1978
- 35) Freedom R.M. Harrington D.P.: Contribution of Intramyocardial Sinusoids to a Right-sided Circular Shunt. Br.Heart J. 36, 1061-1065, 1974.
- 36) Freedom R.M., Wilson G., Trusler G.A., Williams W.G., Rowe R.D.: Pulmonary Atresia and Intact Ventricular Septum. A Review of the Anatomy, Myocardium and Factors influencing Right Ventricular Growth and Guidelines for Surgial Intervention. Scand.J.Thorac. Cardiovasc. Surg. 17, 1-28, 1983.
- 37) Furuyama M.: Histometric Investigations of Arteries in Reference to Arterial Hypertension. Tohoku J.Exper. Med. 76, 388-414, 1962.
- 38) Gamboa R., Gersony W.M., Nadas A.S.: The Electrocardiogram in Tricuspidatresia and Pulmonary Atresia with Intact Ventricular Septum. Circulation 34, 24-37, 1966.
- 39) Gersony W.M., Bernhard W.F., Nadas A.S., Gross R.E.: Diagnosis and Treatment of Critical Pulmonary Outflow Obstruction. Circulation 35, 765-775, 1967.

- 40) Gittenberger-DeGroot A., Sauer U., Babic R., Essed C.:
Coronary Vasculature in Pulmonary Atresia without VSD.
Abstracts 2nd World Congress of Paed. Cardiology,
New York 1985.
- 41) Glenn W.L.: Superior Vena Cava-Right Pulmonary Artery
Anastomosis. (Letter to the Editor). N.Engl.J.Med. 281,
1424ff., 1969.
- 42) Gollwitzer, Mier, Grötz K., Krüger E.: Sauerstoffver-
brauch und Kranzgefäßdurchblutung des innervierten
Herzens. Pflügers Arch.Ges.Physiol. 240, 263-279, 1938.
- 43) Goor, Lillhei: Congenital Malformation of the Heart.
New York, Grune & Stratton 1975.
- 44) Graham T.P.jr., Bender H.W., Atwood G.F., Page D.L.,
Sell C.G.R.: Increase in Right Ventricular Volume
following Valvotomy for Pulmonary Atresia or Stenosis
with Intact Ventricular Septum. Suppl. II Circulation
49 and 50, II-69-II78, 1978.
- 45) Graham T.P., Jarmakani J.M., Atwood G.F., Canent R.V.:
Right Ventricular Volume Determinations in Children.
Normal Values and Observations with Pressure Overload.
Circulation 47, 144 ff., 1973.
- 46) Graham T.P., Jarmakani J.M., Canent R.V., Morrow M.N.:
Left Heart Volume Estimation in Infancy and Childhood.
Revaluation of Methodology and normal Values. Circulation
43, 895ff., 1971.

- 47) Grant R.T.: An Unusual Anomaly of the Coronary Vessels in the Malformed Heart of a Child. Heart 13, 273ff., 1926
- 48) Grant R.T., Viko L.E.: Observations on the Anatomy of the Thebesian Vessels of the Heart. Heart 15, 103-123, 1929.
- 49) Greenwold W.E., DuShane J.W., Burchell H.B., Bruwer A., Edwards J.E.: Congenital Pulmonary Atresia with Intact Ventricular Septum: Two Anatomic Types. Circulation 14, 945, 1956.
- 50) Greenwood R.D., Nadas A.S., Rosenthal A., Freed M.D., Bernhard W.F., Castaneda A.R.: Ascending Aorta - Pulmonary Artery Anastomosis for Cyanotic Congenital Heart Disease, Am.Heart J. 94, 14-20, 1977.
- 51) Gutgesell J.P.: Pulmonary Atresia with Intact Ventricular Septum. Cardiovasc.Dis., Bull.Tex.Heart Inst. 2, 1975.
- 52) Hackensellner H.A.: Koronaranomalien unter 1000 autopsiefrei untersuchten Herzen. Wien 1954.
- 53) Hamazaki M.: Congenital Coronary Arterio-Ventricular Fistula Associated with Absence of the Proximal Coronary Artery from The Aorta. Jpn. Heart J. 23, 271-277, 1982.
- 54) Heintzen P.V., Malerzcyk V., Pilarzcyk J., Schohl H.H., Vogel G.W.: Automatisierung der röntgenologischen Herzkammerbestimmung unter Einsatz eines magnetischen Bildplattenspeichers. Röfo 114, 215ff., 1971.

- 55) Heiss H.W.: Koronarreserve des menschlichen Herzens.
in Roskamm,Reindell: Herzkrankheiten,S.459ff.,Berlin 1982.
- 56) Hunter, zit. n. Peacock in Trsns.path.Soc.,London 20,
25 (1869)
- 57) Jimenez M.Q., Herraiz-Sarrachaga I., Moreno-Granades F.,
Vazquez-Martul F., Tomas-Fanjul I., Gonzalez-Diequez C.
Alvarez-Dias F.: Atresia Pulmonal con tabique Interven-
tricular integro.Arch.Inst.Cardiol.Mex. 46, 182 - 197,1976.
- 58) Kauffman S.L., Andersen D.H.: Persistent Venous and Coro-
nary Artery - Ventricular Communications.Am.Heart J. 66,
664 - 665,1963.
- 59) Keck E.W., Baghirzade M., Lassrich M.A.: Angiocardiogra-
phic Diagnosis of Persistent Myocardial Sinusoids.Proc.
Ass.europ. Paediatr.Card. 5, 40 - 42,1969.
- 60) Keith J.D., Rowe R.D., Vlad P.: Heart Disease in In-
fancy and Childhood. 818ff., New York 1966.
- 61) Kieffer S.A., Carey L.S.: Roentgenevaluation for Pulmona-
ry Atresia with Intact Ventricular Septum. Am.J.Roentge-
nol. 89, 99 - 1011, 1963.
- 62) Kiely B., Morales F., Rosenblum D.: Pulmonary Atresia with
Intact Ventricular Septum. Paediatrics 32,841 - 854,1963
- 63) Laks H., Hillenbrand w., Stansel H.C., Fenell R., Klein-
man. R.C., Lister G., Kopf G., Talner N.: Improved Re-
sults in the Treatment of PAiVS.Circulation 64,IV-30ff,1981.
- 64) Lamberg E.C., Danent R.V., Hohn A.R.: Incidence of Cardiac
Malformation in the Newborn. Paediatrics 37, 343ff.,1966.

- 65) Lauer R.M., Fink H.P., Tetry E.L., Dunn M.I., Diehl A.M.:
Angiographic Demonstration of Intramyocardial Sinusoids
in Pulmonary Atresia with Intact Ventricular Septum and
Hypoplastic Right Heart. N.Engl.J.Med. 271, 68 - 71, 1968.
- 66) Lenox C.C., Briner J.: Absent Proximal Coronary Arteries
Associated with Pulmonary Atresia. Am J.Card. 30, 666 - 672, 1972.
- 67) DeLeval M., Bull C., Stark J., Anderson R.H., Taylor J.F.N.,
McCartney P.J.: Pulmonary Atresia with Intact Ventricular
Septum: Surgical Management, based on a Revised Classifi-
cation. Circulation 66, 272 - 280, 1982.
- 68) DeLeval M., McCay R., Jones M., Stark J., McCartney P.J.:
Modified Blalock-Taussig-Shunt. Use of the Subclavian Ar-
tery Orifice as a Flow Regulator in Prosthetic Systemic
to Pulmonary Artery Shunts. J.Thorac.Cardiovasc.Surg. 81,
1ff., 1981.
- 69) DeLeval M., pers. Mitteilung 1983.
- 70) Luckstead E., Mattioli L., Crosby V.K., Reed W.A.,
Diehl A.M.: Two-Stage Palliative Approach for Pulmonary
Atresia with Intact Ventricular Septum. Am.J.Card. 29, 490 -
495, 1972.
- 71) Malm J.R., Bowman F.O., Hayes C.J., Gersony W.M., Ellis K.:
Results of Surgical Treatment of Pulmonary Atresia with
Intact Ventricular Septum. Adv..Cardiol. 11, 18 - 25, 1974.
- 72) Maron B.J., Sato N., Roberts W.C., Edwards J.E., Chandra
R.S.: Quantitative Analyses of Muscle Cell Disarray in the
Ventricular Septum. Circulation 60, 685 - 696, 1979.

- 73) Miller W.W., Beligere N., Waldhausen J.A., Chatten J., Kind W.J.: Congenital Pulmonary Atresia with Intact Ventricular Septum. Am.J.Card. 23, 128 - 129, 1969.
- 74) Miller G.A.H., Restifo M., Shinebourne E.H., Paneth M., Joseph M.C., Lennox S.C., Kerr I.H.: Pulmonary Atresia with Intact Ventricular Septum and Critical Pulmonary Stenosis Presenting in the First Month of Life. Br.Heart J. 35, 9 - 16, 1976.
- 75) Moller J.H., Griod D., Amplatz K., Varco R.L.: Pulmonary Valvotomy in Pulmonary Atresia with Intact Ventricular Septum and Hypoplastic Right Heart.Surgery 68, 630 - 634, 1970.
- 76) Moulton A.L., Bowman F.O., Edie R.N., Hayer C.J., Ellis K., Gersony W.M., Malm J.R.: Pulmonary Atresia with Intact Ventricular Septum. J.Thorac.Cardiovasc.Surg. 78,527 - 536, 1979.
- 77) Murphy D.A., Murph D.R., Gibbons J.A., Dobell A.R.C.: Surgical Treatment of Pulmonary Atresia with Intact Ventricular Septum. J.Thorac.Cardiovasc.Surg. 62, 213 - 21,1971.
- 78) Nakazawa M., Marks R.A., Isabel-Jones J., Jarmakani J.M.: Right and Left Volume Characteristics in Children with Pulmonary Stenosis and Intact Ventricular Septum. Circulation 53, 884ff., 1976.
- 79) Neufeld H.N., Wagenvoort C.A., Edwards J.E.: Coronary Arteries in Fetuses, Infants, Juveniles and Young Adults. Lab.Invest. 11, 1962.

- 80) O'Connor W.N., Cottrill C.M., Johnson G.L., Noonan J.A.
Todd E.P.: Pulmonary Atresia with Intact Ventricular Septum and Ventricular Coronary Communications: Surgical Significance. *Circulation* 65, 4, 805 - 809, 1982.
- 81) Okada R., Murao S., Saito M., Ueda H.: A Graphical Method for Evaluation of the Coronary Arteries (Coronary Profile Method) with Special Reference to Intramural Arteriosclerosis. *Jap.Heart J.* 3, No.1, 13 - 23, 1962.
- 82) Olley P.M., Coceani F., Bodach E.: E-Type Prostaglandines. *Circulation* 53, 728 - 731, 1976.
- 83) Oppenheimer E.H., Esterly J.R.: Cardiac Lesions in Hypertensive Infants and Children. *Arch.path.* 84, 318 - 375, 1967.
- 84) Oppenheimer E.H., Esterly J.R.: Some Aspects of Cardiac Pathology in Infants and Children. *Paediatrics* 1966.
- 85) Pacifico A.: s. 6.)
- 86) Patel R.G., Freedom R.M., Moes C.A.F., Bloom C.R., Olley P.M., Williams W.G., Trusler G.A., Rowe R.D.: Right Ventricular Volume Determinations in 18 Patients with Pulmonary Atresia and Intact Ventricular Septum. *Circulation* 61, 428 - 441, 1980.
- 87) Pesonen E., Hirvonen J., Laaksonen H., Möttönen M., Raekallio J., Akerblom H.K.: Morphometry of Coronary Arteries. Its Use in Children one Year of Age and Older. *Arch. Path. Lab.Med.* 106, 381 - 384, 1982.

- 88) Pesonen E., Martimo P., Rapola J.: Histometry of the Arterial Wall. A New Technique with the Aid of Automatic Data Processing. Lab.Invest. 30, 550 555, 1974.
- 89) Potts W.J., Smith S., Gibson S.: Anastomosis of the Aorta to the Pulmonary Artery. J.A.M.A. 132, 627ff., 1946.
- 90) Rao P.S., Liebman J., Borkat: Right Ventricular Growth in a Case of Pulmonic Stenosis with Intact Ventricular Septum and Hypoplastic Right Heart. Circulation 53, 389-395, 1976.
- 91) Rashkind W.J., Miller W.W.: Creation of an Atrial Septal Defect without Thoracotomy: A Palliative Approach to Complete Transposition of Great Vessels. J.Am.Med.Ass. 196, 991ff., 1966.
- 92) Rees P., Taylor J.F.N., DeLeval M., McCartney F.J., Stark J.: Formalin Infiltration of Persistent Ductus Arteriosus in Pulmonary Atresia with Intact Ventricular Septum. Ped. Cardiol. 1, 242ff., 1980.
- 93) Rigby H.L., Silove L.D., Astley R., Abrams L.D.: Pulmonary Atresia with Intact Ventricular Septum. Br.Heart J.39, 573 - 575, 1977.
- 94) Robicsek F., Bostoen H., Sanger P.W.: Atresia of the Pulmonary Valve with Normal Pulmonary Artery and Intact Ventricular Septum in a 21-Year-Old Woman. Angiology 17,896 - 902, 1966.
- 95) Rowe R.D., Mehrize A.: The Neonate with Congenital Heart Disease. WB Saunders Comp., Philadelphia 1968.

- 96) Rowlatt U.F., Rimoldi H.J.A., Lev M.: The Quantitative Anatomy of the Normal Children's Heart. Paediatr. Clin. North Am. 10, 499ff., 1963.
- 97) Rudolph A.M., Heyman M.A., Fishman N., Lakier J.B.: Formalinfiltration of the Ductus Arteriosus: A Method for Palliation of Infants with Selected Congenital Cardiac Lesions. New Engl. J. Med. 292, 1263 - 1269, 1975.
- 98) Sarnoff S., Braunwald S., Welch G.H., Case R.B., Stainsby W.N., Macruz R.: Hemodynamic Determinants of Oxygen Consumption of the Heart with Special Reference to the Tension Time Index. Am. J. Physiol. 192, 148 - 178, 1958.
- 99) Sauer U., Bindl L., Gittenberger-DeGroot A., Pilosof V., Bühlmeier K., DeLeval M.R., Sink J.D.: Pulmonary Atresia with Intact Ventricular Septum and Right Ventricle-Coronary Artery "Fistulae" - Selection of Patients for Surgery. Abstracts 2nd World Congress Paed. Cardiology, New York 1985.
- 100) Sauer U., Mocellin R., Henglein D.: Pulmonalklappenatresie mit intaktem Ventrikelseptum und hochgradige Pulmonalklappenstenose. Herz 2, 398 - 410, 1977.
- 101) Schumacher G., Bühlmeier K.: Diagnostik angeborener Herzfehler, 2, 231, Erlangen 1980.
- 102) Shams A., Fowler R.S., Trusler G.A., Keith J.D., Mustard W.D.: Pulmonary Atresia with Intact Ventricular Septum. A Report of 50 Cases. Paediatrics 47, 370 - 377, 1971.

- 103) Shrire V., Sutin G.J., Bernard C.N.: Organic and Functional Pulmonary Atresia with Intact Ventricular Septum. Am.J.Card. 8, 100 - 107, 1961.
- 104) Singer H., Bayer W., Reither M., Hinüber G.v.: Koronargefäßanomalien und persistierende Venensinusoidie bei Pulmonalatresie mit intaktem Ventrikelseptum. Basic Res, Card. 68, 153 - 176, 1973.
- 105) Sissman N.J., Abrams H.L.: Bidirectional Shunting in a Coronary Artery - right ventricular Fistula with Pulmonary Atresia with Intact Ventricular Septum. Circulation 32, 582 - 588, 1965.
- 106) Strauer B.E., Kramer, Bolte, Riecker: Die Beziehung zwischen Volumengröße und Auswurf fraktion des linken Ventrikels bei Mitral- und Aortenklappenregurgitation. klin. Wschr. 53, 975 - 984, 1975.
- 107) Trusler G.A., Fowler R.S.: The Surgical Management of Pulmonary Atresia with Intact Ventricular Septum and Hypoplastic Right Ventricle. J.Thorac.Cardiovasc.Surg. 59, 740 - 743, 1970.
- 108) Trusler G.A., Yamamoto N., Williams W.G., Izukawa T., Rowe R.D., Mustard W.D.: Surgical Treatment of Pulmonary Atresia with Intact Ventricular Septum. Br.Heart J. 38, 957 - 960, 1978.
- 109) Uhl H.S.M.: A Previously Undescribed Malformation of the Heart: Almost Total Absence of the Myocardium of the Right Ventricle. Bull. John Hopkins Hosp. 91, 197ff. 1952.

- 110) Van Meurs-Van Woezik H., Klein H.W., Krediet P.: Normal Internal Calibres of the Ostia of the Great Arteries and of the Aortic Isthmus in Infants and Children. Br. Heart J. 39, 680 - 685, 1977.
- 111) Van Meurs -Van Woezik H., Klein H.W., Krediet P.: Tunica Media of the Aorta and Pulmonary Trunk in Relation to Internal Diameter in Transposition of the Great Arteries, in Aortic and Pulmonary Atresia and in Normal Hearts . Virchows Arch. Path. Anat. and Histol. 386, 303 - 316, 1980.
- 112) Waldman J.D., Lamberti J.J., Mathewson J.W.: Surgical Closure of the Tricuspid Valve in Pulmonary Atresia, Intact Ventricular Septum and Right Ventricular - Coronary Communication. Unveröffentlichte Mitteilung 1983.
- 113) Waterston D.J.; Treatment of Fallot's Tetralogy in Children under One Year of Age. Rozhl.Chir. 41, 81ff., 1962.
- 114) Wearn J.T., Mettier S.A., Klumpp T.G., Zschiesche L.J.: The Nature of the Vascular Communications between the Coronary Arteries and the Chambers of the Heart. Am. Heart J. 9, 143 - 162, 1933.
- 115) Williams R.R., Kent G.B., Edwards J.E.: Anomalous Cardiac Blood Vessels Communicationg with the Right Ventricle. Arch. path. 52, 480ff., 1951.
- 116) Zuberbuhler J.R., Anderson R.H.: Morphological Variations in Pulmonary Atresia with Intact Ventricular Septum. Br.Heart J. 41, 281 - 288, 1979.

Schlußbemerkung

Mein besonderer Dank gilt Frau Dr. U.Sauer am DHZ, die mir das Thema dieser Arbeit überlassen und durch ihre geduldige und konstruktive Kritik entscheidend zu ihrer Strukturierung beigetragen hat.

Mein Dank gilt ferner Herrn Dr. Babic am pathologischen Institut der TU München, Herrn Prof. Lindner, Direktor des anatomischen Instituts der Universität Regensburg sowie den medizinisch-technischen Assistentinnen beider Institute, die mir bei der Herstellung bzw. der Auswertung der histologischen Präparate behilflich waren.

Ferner danke ich Frau Dr. A.Gittenberger-DeGroot für die Überlassung ihrer histologischen Ergebnisse und Skizzen.

Lebenslauf

Lutz Leonhard Bindl, geb. den 29. Januar 1957 in Erlangen

1963 - 1967 Besuch der Grundschule in Erlangen und Ludwigs-
hafen am Rhein

1967 - 1972 Besuch des Carl-Bosch-Gymnasiums in Ludwigshafen

1972 - 1975 Besuch des Gisela-Gymnasiums in München

1975 - 1976 Studium der Philosophie an der LMU und an der
Hochschule für Philosophie S.J.

1976 - 1977 Zivildienst am Städt. Krankenhaus München-Schwabing

1977 - 1984 Studium der Humanmedizin an der LMU

seit Juni 1984 Tätigkeit als Assistenzarzt an der Abt.f.Kardio-
vascular-Chirurgie der Johanniter-Kinderklinik in
St. Augustin

Juli 1984 Heirat mit Evelyn Fischer

Januar 1985 Geburt des ersten Sohnes

